

**Г О У «Т А Д Ж И К С К И Й Г О С У Д А Р С Т В Е Н Н Ы Й М Е Д И Ц И Н С К И Й
У Н И В Е Р С И Т Е Т И М Е Н И А Б У А Л И И Б Н И С И Н О»**

УДК 616.833-009.1-071/072-08

На правах рукописи

Ф И Р У З А И И С К А Н Д А Р И

**К Л И Н И К О - И Н С Т Р У М Е Н Т А Л Ь Н А Я Х А Р А К Т Е Р И С Т И К А
Д И З И М М У Н Н Ы Х П О Л И Н Е Й Р О П А Т И Й И С О В Р Е М Е Н Н Ы Й
П О Д Х О Д К П А Т О Г Е Н Е Т И Ч Е С К О Й Т Е Р А П И И**

А В Т О Р Е Ф Е Р А Т

диссертации на соискание ученой степени
доктора философии (PhD), доктора
по специальности 6D110111 - Нервные болезни

Душанбе - 2024

Диссертационная работа выполнена на кафедре неврологии, психиатрии и медицинской психологии имени М.Г. Гулямова ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино», Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан.

Научный руководитель: **Ганиева Манижа Темуровна** - кандидат медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой неврологии, психиатрии и медицинской психологии имени М.Г. Гулямова, ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино»

Официальные оппоненты: **Назарова Жанна Авзаровна** - доктор медицинских наук, доцент кафедры нейрореабилитации Центра развития профессиональной квалификации медицинских работников Минздрава Республики Узбекистан

Абдурахманова Рано Фозиловна - кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и основ медицинской генетики ГОУ «Института последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан».

Ведущая организация: Самаркандский государственный медицинский университет

Защита диссертации состоится «_____» _____ 2024 г. в _____ часов на заседании диссертационного совета 6D.KOA-008 при ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино». Адрес: 734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, р. Сино, ул. Сино 29-31, www.tajmedun.tj. (+992)918724088

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино».

Автореферат разослан «_____» _____ 2024 г.

**Ученый секретарь
диссертационного совета
кандидат медицинских наук, доцент**

Джамолова Р.Дж.

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования. Дизиммунные полинейропатии представляют собой группу приобретённых заболеваний, связанных с нарушениями функционирования иммунной системы, которая поражает периферические нервы. Эти патологии характеризуются прогрессирующей мышечной слабостью и потерей чувствительности в конечностях. Острая форма заболевания чаще всего проявляется в виде синдрома Гийена-Барре, тогда как хронические формы включают хроническую воспалительную демиелинизирующую полинейропатию, мультифокальную моторную невропатию и полинейропатии, развивающиеся на фоне парапротеинемии [Dalakas M.S., 2015].

Полинейропатии общепризнаны одними из основных и актуальнейших проблемных патологий в неврологии в новом тысячелетии. Они обособленно стоят и среди болезней периферической нервной системы (ПНС). Длительно и тяжело протекающие полинейропатии обуславливают стойкие дефекты функционирования, которые приводят к резкому ограничению или полной утрате трудоспособности пациентов, что выводит проблему полинейропатий за рамки медицинской проблемы и превращает ее в насущную социально-экономическую проблему, требующую максимально эффективного решения, которому посвящены множество исследований [Hanewinkel R. et al., 2016; Kelmenson D.A. et al., 2017; Пирадов М.А. и др., 2019; Broers M.C. et al., 2019]. Но и в новом тысячелетии неврологические, биохимические, иммунологические и структурные патологии, сопровождающие полинейропатии не изучены целиком [Van den Bergh et al., 2021; Yosha-Orpaz N. et al., 2019].

ПНС обладает высокой чувствительностью к эндо- и экзогенному влиянию, что обусловлено отсутствием костной оболочки и гематоэнцефалического барьера на всем обширном протяжении периферических нервов [Collins M.P., 2017; Shepherd S. et al., 2017; Пирадов М.А. и др., 2019; Broers M.C. et al., 2019]. Поэтому этиологическими факторами ПНП могут выступать инфекционные (бактерии и вирусы), инфекционно-аллергические (постпрививочные), токсические (химикаты и яды), метаболические, сосудистые и генетические патологии [Bohmwald K. et al., 2018; Gonzalez-Lugo J.D. et al., 2020]. Инфекция непосредственно влияет на ПНС во время проникновения в организм или путем возбуждения патологического иммунного ответа после завершения клинической симптоматики инфекционной патологии [Abraham A. et al., 2017; Prior R. et al., 2017; Greene-Chandos D. et al., 2018].

Данные литературы касательно анализа неврологических проявлений, характеристике соматического статуса, особенностей иммунологического и электромиографического исследования, а также патоморфологических изменений периферических нервов при ДПН, особенно учитывая особенности в Республики Таджикистан остаются крайне скудными, в связи с чем изучение таких полинейропатий вызывает особого внимания. В то же время отсутствие специфических методов и маркёров вышеуказанных методов диагностики ДПН привели к тому, что за короткое время алгоритмы диагностики менялись несколько раз. Таким образом, принимая во внимания большое медико-социальное и экономическое значение, аспекты своевременного анализа и дифферен-

циальной диагностики, прогнозирования течения благоприятных и неблагоприятных исходов ДНП показывает о необходимости особого внимания и поиска правильного действия. Необходимы дальнейшие исследования для выяснения патогенеза ДПН и разработки более эффективных диагностических и терапевтических стратегий для этого состояния.

Степень научной разработанности изучаемой проблемы.

Анализ литературных источников показывает, что во всем мире заболеваемость ДПН увеличивается, равно как и увеличение иммуноопосредованных заболеваний.

В повседневной практике у врача-невролога полинейропатии, встречаются особенно часто. Учитывая во внимания разнообразие факторов развития полинейропатий, такие как различные инфекции (грипп, аденовирусные энтеровирусные, коронавирусная инфекции, вирус эпидемического паротита, лимфоцитарного хориоменингита, брюшной тиф, дифтерия, паратиф, лепра и т.д.) и интоксикаций (солями тяжелых металлов, алкоголем, сахарным диабетом, метаболическими расстройствами и при хронической почечной и печеночной недостаточности и т.д.). Данная патология в нашей республике учитывая региональные особенности малоизучена. Имеются некоторые данные по инфекционным полиневропатиям, таким как брюшнотифозная, дифтерийная, лепрозная и наследственным формам полинейропатии.

Следует указать, что в развитии полиневропатии огромное значение имеют иммунные факторы. Данные виды невропатий с учетом особенностей клиники, триггерных факторов, диагностики и дифдиагностики в таджикской популяции не изучены. Недоучет специфических факторов, присущих нашим региональным особенностям, способствует хронизации полиневропатического процесса. Всё вышеизложенное обуславливает актуальность дальнейших углубленных исследований, направленных на изучение ДПН, оценку эффективности лечебно-диагностических мероприятий, выбор адекватной терапии.

Связь исследования с программами (проектами), научной тематикой. Диссертационная работа выполнялась в рамках научно-исследовательской работы кафедры неврологии, психиатрии и медицинской психологии им. профессора М.Г. Гулямова ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» «Генетические аспекты в развитии инсульта и наследственных заболеваний нервной системы» (срок выполнения 2016), а также в рамках выполнения Постановления Правительства Республики Таджикистан от 3 декабря 2012 года, за №676 «О перспективах профилактики и контроля неинфекционных заболеваний и травматизма в Республике Таджикистан на 2013-2023 годы».

Общая характеристика работы

Цель исследования: изучить и оценить клинико-неврологические, электрофизиологические и нейросонографические характеристики и на основании полученных результатов разработать алгоритм диагностики и рекомендации по лечению дизиммунных полинейропатий.

Задачи исследования:

1. Изучить клинико-неврологические и электрофизиологические характеристики ДПН у детей и взрослых.

2. Определить роль лабораторных и иммунологических методов исследования в ранней диагностике и оценить прогноз исходов ДПН.
3. Оценить нейросонографические показатели при острых и хронических формах ДПН.
4. Оценить эффективность патогенетической терапии при разных формах и степени тяжести дизиммунных ПНП.
5. Разработать научно обоснованный алгоритм диагностики ДНП.

Объект исследования. Исследовались две возрастные категории - пациенты детского возраста (от 3 лет до 18 лет) и взрослые пациенты (от 19 до 64 лет). Обследовано всего 142 пациента с клиническим диагнозом аксонально-демиелинизирующей полиневропатии (СГБ, ХВДП), из которых пациенты с СГБ составили 82 больных, пациенты с ХВДП составили 60 человек.

Предмет исследования. Предметом исследования было изучение этиологических факторов риска, демографические аспекты, социальный статус, место жительства, сроки от начала заболевания и поступления в клинику, развившиеся осложнения и наличие коморбидных заболеваний у больных, с СГБ и ХВДП. Также анализированы данные электронейромиографии, УЗИ периферических нервов, а также лабораторные методы исследования, такие как ЦСЖ, антитела к ганглиозидам и ПЦР исследования при данных патологиях.

Научная новизна исследования. В данном исследовании впервые были выявлены и систематизированы особенности клинических, биохимических, иммунологических, электронейромиографических и невровизуализационных показателей ДПН в таджикской популяции. Установлено, что клинические проявления СГБ могут варьироваться в зависимости от факторов, предшествующих его развитию. Важную роль играют изменения, выявляемые с помощью нейросонографии, как качественного, так и количественного характера, у пациентов с СГБ и ХВДП. Проведена оценка влияния обнаруженных посредством ПЦР инфекций на динамику развития заболевания, его клиническую манифестацию и степень тяжести. Проведен детальный анализ спектра аутоантител, специфичных к ганглиозидам периферической нервной системы. Эти структуры являются первичной мишенью аутоиммунной агрессии при СГБ. У пациентов с СГБ и ХВДП выявлены различные типы аутоантител к ганглиозидам, причём анти-GD1b чаще обнаруживался при аксональных формах заболевания, чем при демиелинизирующих.

Основные положения, выносимые на защиту.

1. У взрослых с СГБ стремительный темп развития встречается достоверно чаще. Среди детей с ХВДП преобладают пациенты с острым темпом развития заболевания. У взрослых пациентов с ХВДП чаще характеризуется прогрессирующим течением, реже наблюдаются ремитирующие формы, и только небольшое число пациентов сталкиваются с однофазным развитием болезни.
2. Влияние инфекционных факторов на клиническую картину и электрофизиологические параметры у больных с СГБ варьирует, что объясняет различия в проявлениях симптомов и степени их выраженности
3. Исследование показало, что антитела к GD1b чаще выявляются у пациентов с аксональными формами поражения периферических нервов, в отличие у па-

циентов с демиелинизирующими формами. У детей с СГБ показатель анти-GDIb был выявлен чаще в аксональных случаях, чем в демиелинизирующих.

4. УЗИ нервов периферической нервной системы достаточно информативная методика диагностики и дифференциации ДПН, позволяющая оценить эффективность патогенетического лечения данного заболевания.
5. Разработанный по результатам исследования алгоритм диагностики ПНП оптимизирует диагностику и дифференциацию патологий ПНС.

Теоретическая и научно-практическая значимость исследования. На основе полученных результатов был выдвинут алгоритм диагностических мероприятий для выявления определенных типов полинейропатий с поэтапным клинико-инструментальным методом исследования, который даст возможность решить вопрос диагностики внешне одинаковых аутоиммунных нейропатий. Главным плюсом алгоритма является выявление электрофизиологического и сонографического изучения на каждой ступени диагностического исследования. Выявленные новые аспекты иммунопатогенеза полинейропатий позволят оценить значимость иммунологических сдвигов и прогнозировать течение заболевания.

У детей с ХВДП слабость проксимальных мышц конечностей встречается чаще, чем у взрослых, и заболевание чаще имеет ремитирующее течение. Напротив, демиелинизирующая и аксональная формы СГБ у детей имеют такое же распределение слабости и течения, как и у взрослых. В периоды ремиссии у детей электрофизиологические показатели имеют тенденцию к восстановлению до нормальных значений чаще, чем у взрослых (со статистической значимостью), в то время как сонографические показатели существенно не изменяются, что свидетельствует о хроническом аутоиммунном поражении. Утверждение означает, что, когда пациенты с ХВДП и ММН получают соответствующее лечение и контролируются с помощью динамического ультразвука, положительные изменения скорости нервной проводимости становятся устойчивыми. Однако при обострении заболевания скорость проведения по нерву снова начинает увеличиваться. Более того, сонографические изменения происходят до ухудшения клинических симптомов, что позволяет предположить, что динамическое ультразвуковое исследование периферических нервов может быть полезным инструментом для выявления обострения заболевания.

Степень достоверности результатов. Достоверность результатов, выводов и заключения обеспечивалось правильно выбранным направлением исследования с учётом предыдущих исследований в Республике Таджикистан, в странах зарубежья и СНГ; достаточным объемом материала (142 пациента с клиническим диагнозом аксонально-демиелинизирующей полиневропатии, а также 40 человек в контрольной группе), комплексностью исследования, применением современных, информативных методов исследования и новых, доступных технологий, позволяющих получить статистически достоверные результаты, теоретическим и практическим обобщением полученных результатов исследования.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности. Цель, задачи и тематика исследования, а также примененные в ходе работы клинико-

инструментальные и социологические методы диагностики и лечения соответствуют паспорту ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 6D110100 - Медицина, 6D110111 - Нервные болезни, пункт 3.3 клинικο-диагностические и другие критерии заболеваний и поражений центральной и периферической нервной системы; пункт 3.5 лечение заболеваний и поражений центральной периферической нервной системы, изучение эффективности применения новых методик и технологий (фармакологических, физических факторов и пр.).

Личный вклад соискателя ученой степени. Анализ литературы по теме диссертационного исследования, формирование цели и задач, сбор и систематизация данных историй болезни 142 госпитализированных во взрослом и детском неврологических отделениях больных с дизимунной полиневропатии на ретроспективном этапе исследования; общее клиническое и специальное неврологическое обследование больных, установление факторов риска; организация и участие в проведении всех лабораторных и инструментальных исследований - выполнены лично автором.

Оценка лабораторных показателей и инструментальных методов исследования осуществлялась совместно с врачами биохимической и иммунологических лабораторий и врачами функциональной и нейровизуализационной диагностики. Статистическая обработка результатов, оформление обзора литературы, описание разделов исследования и заключения, выполнены лично автором.

Апробация и реализация результатов диссертации. Основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на: годовых научно-практических конференциях молодых ученых и студентов ТГМУ имени Абуали ибни Сино (Душанбе, 2022, 2023); годичной научно-практической конференции ТГМУ им. Абуали ибни Сино; на заседаниях общества неврологов «Нейрон». Апробация диссертационной работы состоялась на заседании межкафедральной проблемной комиссии по терапевтическим дисциплинам ТГМУ им. Абуали ибни Сино (Душанбе, 09.03.2024), протокол №4

Публикации результатов диссертации. По результатам диссертации опубликовано 19 научных работ, в том числе 6 статьи в рецензируемых журналах из перечня ВАК при Президенте Республики Таджикистан, а также 13 работ в материалах научно-практических конференций, а также 2 рационализаторские предложение (рег. Номер 3449/R837 от 18.01/2022 и 3448/R836 от 18.01/2022).

Объем и структура диссертации. Диссертация изложена на 174 страницах компьютерного текста (шрифт Times New Roman-14, интервал 1,5) включает введение, общую характеристику работы, обзор литературы, материал и методы исследования, 2 главы собственных исследований, обсуждение результатов, выводы, рекомендации по практическому использованию результатов и список литературы. Диссертация иллюстрирована 32 таблицами и 15 рисунками. Библиография содержит 182 источников, из которых 20 являются русскоязычными и 162 англоязычными источниками.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования.

В рамках данного исследования был проведен анализ состояния 142 пациентов, у которых были диагностированы формы аксонально-демиелинизирующей полиневропатии, в том числе синдром Гийена-Барре (СГБ) и хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП). Из них пациенты с СГБ составили 82 человека или 57,7% от общего числа, а пациенты с ХВДП — 60 человек или 42,3%. Среди обследуемых лиц был небольшой перевес лиц с СГБ - 57,7% против 42,3% пациентов с ХВДП. Это согласуется с данными литературы - заболеваемость СГБ несколько выше заболеваемости ХВДП. Среди пациентов детского возраста преобладали мальчики (1,4:1,0), среди взрослых пациентов полового различия выявлено не было. Возрастной пик заболеваемости пришелся у детей на 8-12 лет, у взрослых на 19-44 лет. Большая часть обследованных пациентов проживала в городе - 64,1%. Среди обследуемых чаще регистрировался СГБ по сравнению с ХВДП среди детей и взрослых.

Согласно целям и задачам все обследуемые были разделены на две группы в зависимости от нозологии - I группу составили пациенты с СГБ - 82 (57,7%) больных, II группу составили 60 (42,3%) пациентов с ХВДП. Каждая группа была разделена на две подгруппы: А и В в зависимости от возраста. В первой группе подгруппа I-A - 32 (39,0% из числа больных I группы) детей (3-18 лет, средний возраст - $11,2 \pm 5,3$ лет), подгруппа I-B - 50 (61,0%) взрослых (19-65 лет, средний возраст - $42,5 \pm 12,6$), в подгруппу II-A вошли 13 (21,7% из числа пациентов II группы) детей (3-18 лет, средний возраст - $13,8 \pm 4,3$ лет) и в подгруппу II-B вошли 47 (78,3%) взрослых пациента (19-65 лет, средний возраст - $51,7 \pm 8,2$) (таблица.1).

Проводилась вирусологическое и серологическое исследование крови. Электронейромиография проводилась на электронейромиографе Нейро МВП-4 (фирма Нейрософт, Россия) по общепринятой схеме в первые 3 дня поступления пациента. Состояние периферических нервов изучали ультразвуковым аппаратом «Sonoscape 20 pro» (Китай) с линейным датчиком длиной 5 см и частотой 8-15 МГц.

Таблица 1. - Распределение больных по группам и подгруппам

Группа и подгруппа	абс	%
I больные с СГБ	82	57,7%
I-A - дети (3-18 лет)	32	39,0%
I-B - взрослые (19-65 лет)	50	61,0%
II больные с ХВДП	60	42,3%
II-A - дети (3-18 лет)	13	21,7%
II-B - взрослые (19-65 лет)	47	78,3%

Статистический анализ полученных результатов проводили на ПК с использованием прикладного пакета «Statistica 6.0» (StatSoft, США). Абсолютные величины представлены в виде средних значений (М) и их ошибки ($\pm m$), относительные величины - в процентном соотношении (%). Дисперсионный анализ

абсолютных независимых показателей проводили с помощью U-критерия Манна-Уитни, а относительных величин - с помощью критерия χ^2 с поправкой Йетса. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Клинико-инструментально-лабораторные особенности при синдроме Гийен-Барре

Среди обследуемых лиц было небольшое превалирование лиц с СГБ - 57,7% против 42,3% пациентов с ХВДП. Из числа обследуемых 45 (57,7%) пациентов было детского возраста (3-18 лет) и 97 (42,3%) взрослых пациентов. среди пациентов детского возраста было достоверное превалирование лиц мужского пола (соотношение мужского пола и женского было 1,4:1,0), а среди взрослых пациентов - половых различий не выявлено. У детей с СГБ тяжелое течение заболевания наблюдалось у 13 (40,6%) больных, средней тяжести - у 11 (34,4%) больных, легкой степени тяжести у 8 (25,0%) больных (таблица 2).

Таблица 2. Распределение больных с СГБ по степени тяжести заболевания

Подгруппа	Кол-во больных	Степень тяжести			Всего больных
		Тяжелая	Средне-тяжелая	Легкая	
I-A подгруппа (n=32)	N	13	11	8	32
	%	40,6	34,4	25	100,0
I-B подгруппа (n=50)	N	23	20	7	50
	%	46	40	14	100,0

Исследование электрофизиологических параметров у пациентов с СГБ выявило признаки демиелинизирующей невропатии в 78,0% случаев. Среди наблюдаемых патологических изменений отмечались: повышение эффективной скорости проведения импульсов (73,2%), снижение амплитуды сложного сенсорного действия (79,3%), удлинение дистальной латентности (63,4%), а также аномалии F-волны в малоберцовом (37,8%) и срединном (51,2%) нервах. У 9,8% пациентов было выявлено нарушение проводимости в проксимальных сегментах срединного нерва. Для установления диагноза блока проведения использовался специфический электрофизиологический критерий. Он заключался в сравнительной оценке амплитуды сложного потенциала действия мышцы при стимуляции различных участков нерва. Диагностически значимым считалось снижение амплитуды на одну пятую (20%) при стимуляции проксимального отдела нерва относительно показателей, полученных при стимуляции его дистального участка (таблица 3).

Таблица 3. Средние показатели при ЭНМГ исследовании (М±б)

Подгруппа	Вариант СГБ	ДЛ, мс	Амплитуда:		СПИ-эфф. м/с	СПИ-афф. м/с
			СПДМ мВ	СПДН мкВ		
I-A подгруппа n. Medianus	Демиелинизи-рующий	5,9±0,6*#	4,1±0,4*#	—	32,5±1,1*#	—
	аксональный	3,8±0,02*	1,5±0,07*#	—	43,4±1,5*#	—
I-B подгруппа Medianus	Демиелинизи-рующий	7,3±0,8#	3,9±0,8#	—	38,3±1,2#	—
	аксональный	4,1±0,05	0,9±0,06#	—	42,8±1,2#	—
	n Medianus (норма)	3,0±0,04	7,9±0,06	—	58,5±0,17	—
I-A подгруппа n. Peroneus	Демиелинизи-рующий	8,7±0,6*#	2,9±0,18#	—	39,5±1,7*#	—
	аксональный	4,5±0,19	0,48±0,07*	—	41,3±0,9#	—
I-B подгруппа Peroneus	Демиелинизи-рующий	9,8±0,4*#	3,2±0,19#	—	42,3±1,2*#	—
	аксональный	5,3±0,18#	0,39±0,08	—	40,3±0,6#	—
	n. peroneus (норма)	4,0±0,04	4,2±0,1	—	53±0,57	—
I-B подгруппа n. Suralis	Демиелинизи-рующий	3,1±0,4*	—	6,3±0,7*	—	35,7±0,5*
	аксональный	2,9±0,08*	—	3,1±0,7 *	—	42,7±1,1*
I-B подгруппа n. Suralis	Демиелинизи-рующий	3,8±0,3#	—	5,1±0,2#	—	39,4±0,5#
	аксональный	3,3±0,08	—	2,7 ±0,9#	—	45,3±1,0
	n. suralis (норма)	2,6±0,03	—	11,3±0,27	—	50,4±0,45

Примечание: * - достоверные различия между подгруппами при $p < 0,05$; # - достоверные различия с контрольной группой при $p < 0,05$.

Клинико-инструментально-лабораторные особенности при хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии

В подгруппе II-A, которую составили дети, начальные симптомы заболевания были более выраженными и развивались быстрее, чем в подгруппе II-B, которую составили взрослые. В подгруппе II-A наиболее частым начальным симптомом было нарушение походки, которое имело место у 61,5% больных. Во II-A подгруппе достоверно чаще предшествовали заболеванию ОРВИ и диарея - 46,2% и 23,1% случаев, соответственно. Во II-B подгруппе эти показатели были достоверно ниже и составили - 29,8% и 12,8%, соответственно.

Таблица 4. Оценка степени неврологического дефицита при ХВДП

Шкала, (М±0), баллы	II-A подгруппа (n=13)	II-B подгруппа (n=47)
NIS	47,3±19,1	66,9±17,5
Шкала Ренкина	3,8±1,1	4,4±0,5
ODSS, верхние конечности	2,6±1,3	2,8±0,9
ODSS, нижние конечности	1,7±0,8	2,2±1,4

Примечание: ** $p < 0,01$, * $p < 0,05$

Оценка степени инвалидности у пациентов с периферической невропатией проводилась с использованием шкалы Рэнкина, где максимальный балл 5 означает полную недееспособность. В подгруппе II-B наблюдалась более выраженная инвалидность со средним баллом 4,4±0,5, в то время как в подгруппе II-A этот показатель составил 3,8±1,1 балла (таблица.5).

Для оценки функциональных нарушений также применялась шкала ODSS (Overall Disability Sum Score), которая измеряет влияние неврологических 10 расстройств на повседневную активность. Стоит отметить различия

между детьми и взрослыми с ХВДП. У детей средние баллы по ODSS составили $2,6 \pm 1,3$ для рук и $1,7 \pm 0,8$ для ног, что указывает на менее выраженные нарушения в нижних конечностях. Взрослые пациенты продемонстрировали несколько иную картину: $2,8 \pm 0,9$ балла для рук и $2,2 \pm 1,4$ балла для ног.

Аутоантитела к периферическим ганглиозидам

В рамках изучения синдрома Гийена-Барре (СГБ) было проведено комплексное исследование, направленное на анализ аутоантител к ганглиозидам периферических нервов. Эти структуры представляют собой ключевые мишени аутоиммунной агрессии при данном заболевании. Анализ показал, что как при аксональных, так и при демиелинизирующих формах СГБ наблюдался широкий спектр аутоантител к ганглиозидам. Однако особое внимание привлекло распределение анти-GD1b антител. В подгруппе I-A различия были особенно выражены: анти-GD1b антитела обнаруживались у 57,1% пациентов с аксональной формой, в то время как при демиелинизирующей форме этот показатель составлял лишь 20,0% ($p=0,005$).

Подгруппа I-B продемонстрировала аналогичную, хотя и менее выраженную тенденцию. Здесь анти-GD1b антитела были выявлены у половины пациентов с аксональной формой, в то время как при демиелинизирующей форме этот показатель составил чуть более трети (34,2%) (таблица 5).

Таблица 5. - Спектр аутоантител к ганглиозидам при СГБ

I-A подгруппа (n=32)					P	I-B подгруппа (n=50)					P
Аутоантитела к ганглиозидам	Демиелинизирующий (n=25)		Аксональный (n=7)			Демиелинизирующий (n=38)*		Аксональный (n=12)*			
	абс	%	абс	%		абс	%	абс	%		
GM1	8	32,00	1	14,30	>0,05	16	42,10%	3	25,00	>0,05	
GM2	7	28,00	1	14,30	>0,05	5	13,20%	1	8,30%	>0,05	
GDIa	3	12,00	1	14,30	>0,05	3	7,90%	1	8,30%	>0,05	
GD1b	5	20,00	4	57,10	>0,05	13	34,20%	6	50,00	>0,05	
GQ1b	2	8,00%	1	14,30	>0,05	1	2,600%	0	0,00%	—	

Примечание: p - статистическая значимость различия показателей между типами поражения в подгруппах (по точному критерию Фишера), $p>0,05$ - при сравнении между подгруппами по соответствующим типам поражения (по точному критерию Фишера)

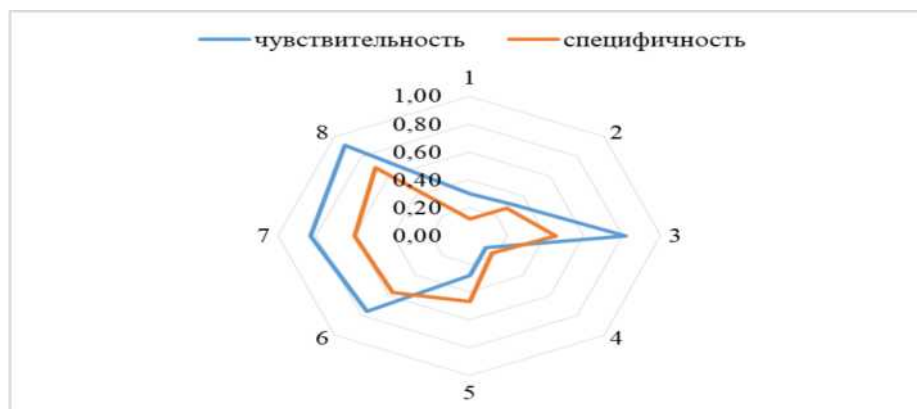


Рисунок 1. ROC-кривая по определению чувствительности и специфичности антител к ганглиозиду GD1b у пациентов с СГБ

Применение ROC-анализа для оценки диагностических характеристик тестов позволило выявить интересную закономерность. Графическое представление результатов в виде ROC-кривой наглядно иллюстрирует обратную зависимость между двумя ключевыми параметрами диагностического теста: его чувствительностью и специфичностью.

По итогам выявления концентрации антител, направленных против ганглиозида GM1 были получены точные данные между лицами с наличием ХВДП относительно группы контроля ($p < 0,01$) (таблица 6).

Таблица 6. Определение титра антител к ганглиозидам GM1 и GD1b (BTU), $M \pm o$

Аутоантитела к ганглиозидам	II-A		II-B	
	абс	%	абс	%
GM1	0	0,00%	0	0,00%
GM2	7	53,80%	34	72,30%
GD1a	1	7,70%	3	6,40%
GD1b	1	7,70%	5	10,60%
GQ1b	0	0,00%	0	0,00%
нет	4	30,80%	5	10,60%

Применение итоговых данных по выявлению антител против ганглиозидов GM2 у лиц с наличием ХВДП, была составлена ROC- кривая визуализирующая зависимость значения специфичности и чувствительности

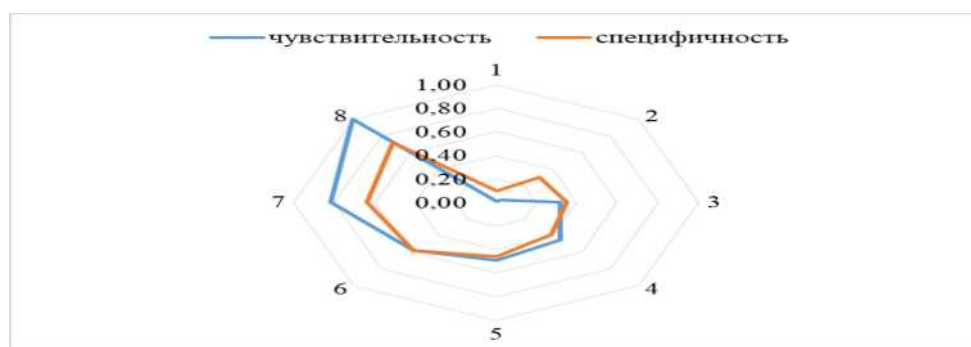


Рисунок 2. ROC-кривая по определению чувствительности и специфичности антител к ганглиозиду GM2 у пациентов с ХВДП

Исследование диагностических тестов выявило любопытную взаимосвязь между их чувствительностью и специфичностью. Диагностический тест с умеренной чувствительностью 70% демонстрирует впечатляющую вариабельность специфичности от 65% до 95%. Такой широкий диапазон указывает на его потенциал в точном разграничении больных и здоровых индивидов. Однако стремление к абсолютной чувствительности имеет свою цену. При достижении 100% чувствительности наблюдается драматическое падение специфичности, которая колеблется в пределах от 0% до 55%. Таким образом, в ходе диагностики ХВДП рекомендуется проведение тестирования на наличие аутоантител к ганглиозидам GM2.

Электромиографическое исследование

Электромиографическое исследование (ЭМГ) срединного нерва выявило значимые отличия между подгруппами II-A и II-B. В частности, анализ нервной проводимости показал, что у пациентов подгруппы II-A скорость передачи сигнала (NRV) как по сенсорным, так и по моторным волокнам была заметно снижена. Одновременно с этим, значения остаточной латентности у этой же подгруппы были существенно выше ($p<0,05$). Частота пролапса зубца F, ключевого диагностического маркера, оказалась ниже в подгруппе II-A. Более того, эта же подгруппа характеризовалась сниженными показателями амплитуды сложного потенциала двигательного действия (СМАД) и вариабельности сердечного ритма (BCP) по сравнению с подгруппой II-B, что подтверждается статистически значимыми различиями ($p<0,05$) (табл.7).

Анализ прогрессирования патологии выявил ряд важных корреляций. С увеличением продолжительности заболевания наблюдается снижение амплитуды М-ответа, что свидетельствует об усугублении аксонального поражения. Стоит отметить обратную зависимость между амплитудой М-ответа срединного нерва и оценкой по шкале ODSS для рук, указывающую на прямую связь между дегенерацией аксонов и степенью инвалидизации пациентов. По сути, это означает, что прогрессирующее повреждение аксонов напрямую обуславливает усиление инвалидизации. Дополнительным подтверждением роли аксонального поражения в клинической картине служит выявленная положительная корреляция между силой дистальных мышц и амплитудой М-ответа срединного нерва.

Таблица 7. Результаты ЭМГ – исследования

ЭМГ - показатель (М ± а)	II-A подгруппа (n=13)	II-B подгруппа (n=47)
Срединный нерв (моторные волокна)		
CPB (м/с)	27,3±7,6	30,8±11,7
амплитуда М-ответа (мВ)	3,7±1,5	3,2±1,9
резидуальная латенция (мс)	2,8±1,5	2,3±1,6
F-волна, CPB, min (м/с)	24,7±7,8	27,9±12,3
F-волна, CPB, max (м/с)	32,6±11,8	37,9±14,1
Выпадение F-волн (^)	47,6±2,4	54,3±3,1
Большеберцовый нерв		
CPB (м/с)	23,9±7,5	27,3±11,4
амплитуда М-ответа (мВ)	2,5±0,7	2,0±0,8
резидуальная латенция (мс)	4,1±0,5	3,4±1,2
F-волна, CPB, min (м/с)	29,7±4,3	31,5±4,8
F-волна, CPB, max (м/с)	34,1±2,1	39,5±4,8
Выпадение F-волн (^),	42,80%	50,30%
Срединный нерв (сенсорные волокна)		
CPB (м/с)	36,7±10,2	41,8±12,4
амплитуда S-ответа (мкВ)	3,9±1,1	3,6±1,1
Икроножный нерв		
CPB (м/с)	39,5±4,6	41,6±4,2
Амплитуда S-ответа (мкВ)	2,6±1,2	2,3±1,4

Это наблюдение укрепляет гипотезу о том, что ослабление мышечной силы является непосредственным результатом дегенеративных изменений в аксонах периферических нервов.

Амплитуда М-ответа, являясь важным показателем функционального состояния периферических нервов, демонстрирует тенденцию к снижению по мере прогрессирования заболевания. Это указывает на постепенное усугубление аксонального повреждения с увеличением длительности патологического процесса. Степень функциональных нарушений, оцениваемая по шкале ODSS для верхних конечностей, находится в обратной зависимости от амплитуды М-ответа срединного нерва.

Таким образом, исследование ЭМГ показало, что ХВДП имеет демиелинизирующий характер поражения в обеих подгруппах, но с некоторыми отличиями. Подгруппа II-Б имела признаки как диффузной, так и локальной демиелинизации, тогда как подгруппа II-А имела большее повреждение миелиновой оболочки. Признаки повреждения аксонов были выявлены в обеих подгруппах, причем в подгруппе II-Б поражение было более выраженным по сравнению с подгруппой II-А.

Ультразвуковая оценка изменений периферических нервов при дизимунных нейропатиях

Состояние периферических нервов изучали ультразвуковым аппаратом «Sonoscape 2орго» (Китай) с линейным датчиком длиной 5 см и частотой 8-15 МГц. Специально для исследования согласно стандартам Наумовой Е.С. мы разработали протокол 28 измерений - по 10 на каждой руке и по 4 - на каждой ноге, которые позволяли измерять площадь поперечного сечения (ППС) срединного, локтевого, седалищного, малоберцового, большеберцового и спинномозговых нервов С5-С7 (Пирадов М.А., 2019). Была создана база нормативных показателей УЗИ периферических нервов на разных участках данного нерва, с показателями в этой программе шла индентификация параметров УЗИ нервов I группы и II группы. Нами достоверно доказано, что максимальное количество и качество динамических изменений характерно для мультифокальной моторной невропатии (ММН), а минимальные - на фоне комплексного патогенетического лечения ХВДП.

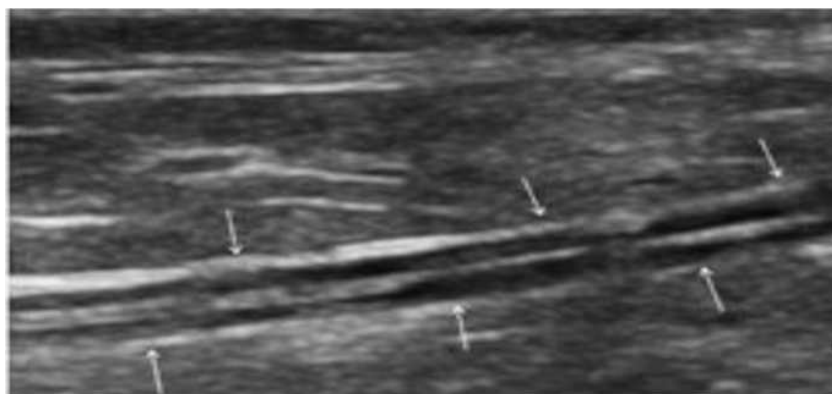


Рисунок 3. Ультразвуковое изображение общего малоберцового нерва (стрелки) при продольном сканировании (В-режим) на проксимальном уровне (на 1 см дистальнее бифуркации седалищного нерва) в норме

У пациентов II группы нами не диагностировано достоверной разницы с КГ по локальным изменениям, в то время как в I группе пациентов констатировали достоверную разницу с КГ по ППС на проксимальных участках периферических нервов рук ($p < 0,05$).

При УЗИ нижних конечностей во II группе констатирован диффузный характер в отличие от мультифокальной моторной невропатии (ММН), для которого характерно наличие изменений ППС в проксимальных участках периферических нервов рук

Таблица 8. - ППС (мм2) периферических нервов в группах

Нервы и уровни измерения	Группы	Дети				Взрослые
		5—7 лет	8—10 лет	11—13 лет	14—17 лет	
Седалищный нерв, проксимальный уровень	I группа:	12,3-26,1	12,8-33,5	16,2-43,7	17,3-34,6	23,6-54,1
	ОВДП	15,2±3,66	20,3±4,7	22,34±4,2	24,11±8,92	24,6±11,0
	ОМДН	15,8±4,07	18,6±4,39	21,5±3,21	22,37±7,36	24,9±10,9
	ОМАН	16,13±4,79	19,15±6,21	22,64±8,13	21,73±4,87	23,73±5,8
	ОМСАН	15,15±7,68	20,22±5,05	21,73±6,21	22,64±7,64	24,67±5,61
	II группа	14,6±3,4	19,9±6,1	22,8±5,3	21,1±3,9	3,1±0,9
Большеберцовый нерв, проксимальный уровень	КГ	7,3-19,5	7,5-26,4	9,6-23,7	10,3-25,5	11,9-28,4
	I группа:	5,37±2,98	6,28±2,9	6,70±2,21	7,71±2,74	7,82±2,20
	ОВДП	9,07±2,95	13,2±4,8	14,6±3,11	16,4±5,41	10,7±6,01
	ММН	9,32±2,94	12,87±3,61	15,22±2,76	13,44±3,84	14,6±3,90
	ОМАН	5,42±2,75	10,27±3,42	14,32±2,27	15,64±3,25	15,6±3,21
	ОМСАН					
Общий малоберцовый, проксимальный уровень	КГ	4,3-10,5	5,8-13,4	3,6-12,1	5,8-11,3	6,4-14,7
	I группа:	3,73±1,43	4,11±1,51	4,55±1,32	5,24±1,90	4,64±1,32
	ОВДП	3,32±0,84	3,99±1,44	4,38±1,12	5,17±1,82	4,81±1,05
	ММН	4,63±1,14	5,53±1,86	5,89±1,88	7,27±2,40	6,67±1,50
	ОМАН	4,48±1,23	4,85±1,62	5,42±1,44	5,93±2,05	5,93±2,37
	ОМСАН					
Срединный нерв, граница средней и нижней третей плеча	II группа	4,80±0,63	5,13±0,79	4,15±1,21	6,64±1,13	6,73±0,87
	КГ	0,03-0,04	0,03-0,05	0,05-0,07	0,05-0,06	0,07-0,09
	I группа:	4,18±1,06	4,88±1,51	5,21±1,42	6,04±2,56	6,58±1,97
	ОВДП	4,01±0,97	4,37±1,73	5,11±1,21	5,31±1,50	6,15±1,87
	ММН	4,25±1,11	4,97±1,28	5,32±1,33	6,11±1,87	5,84±1,76
	ОМАН	4,01±0,97	4,37±1,73	5,11±1,21	5,31±1,50	6,15±1,87
Локтевой нерв на уровне средней трети предплечья	II группа	4,61±0,91	6,03±2,24	6,11±1,15	7,56±3,12	7,71±1,91
	КГ	4,3-6,5	4,8-6,9	5,1-7,5	5,4-7,2	5,8-8,7
	I группа:	3,0±1,22	3,08±1,06	4,3±1,98	5,13±1,26	4,23±1,37
	ОВДП	3,80±0,98	4,41±1,20	4,78±1,54	5,71±1,97	5,74±1,74
	ММН	4,01±0,96	4,29±1,47	4,89±1,32	5,73±1,71	5,85±2,05
	ОМАН	4,30±1,0	5,12±1,44	5,4±1,43	6,3±3,07	6,19±2,14
Лучевой нерв на уровне средней трети предплечья	II группа	2,94±0,95	3,51±2,03	4,01±1,23	4,72±1,86	4,09±1,67
	КГ	2,6-4,5	3,4-5,6	4,3-6,8	4,8-6,4	4,9-8,3
	I группа:	3,58±1,02	3,97±1,66	4,55±1,32	5,40±1,99	7,08±1,74
	ОВДП	3,46±1,14	4,21±1,38	4,89±1,22	5,60±1,82	5,09±1,73
	ММН	3,5±1,7	3,5±2,0	3,52±2,1	6,3±1,2	7,3±1,3
	ОМАН	3,2±5,6	3,7±2,5	3,3±2,2	5,7±1,5	7,7±1,6
	ОМСАН					
	II группа	4,23±1,1	5,45±1,2	5,36±1,21	6,3±12±3,4	6,3±2,8

У больных ОМАН нами не выявлена достоверная разница ППС проксимальных участков периферических нервов нижних конечностей относительно

КГ, но констатирована достоверная разница ППС на всех уровнях срединного, локтевого нерва на уровне плеча и локтевого сгибателя запястья ($p<0,05$).

Нами не констатирована разница в уменьшении ППС между больными ОМАН и ОВДП. У пациентов ОМСАН констатировали достоверное увеличение ППС икроножных нервов относительно КГ ($p<0,05$), ППС остальных нервов не имели достоверных различий.

Анализ показателей исследуемых больных в динамике не обнаружил достоверных отклонений в срединном и локтевом нервах слева и справа. Только больные с ММН имели на локтевом нерве достоверный рост миелиновой оболочки с обеих сторон на фоне лечения ($p<0,05$).

У больных с ОВДП и ХВДП отсутствовала достоверная разница параметров с КГ, что, скорее всего, обусловлено существенной дисперсией ППС периферических нервов верхних конечностей по уровням исследований. Это может быть доказано или опровергнуто только крупным многочисленным мультицентровым исследованием с участием большого числа пациентов.

В нашем исследовании наибольшей эффективностью обладала патогенетическая терапия пациентов с ММН, а наименьшей - при ХВДП.

Таким образом, при УЗИ периферической нервной системы следует обращать внимание на качественные и количественные изменения, различные по локализации и частоте в зависимости от патологии. Наибольшей диагностической и динамической ценностью обладает предлагаемый метод при ММН и ХВДП, минимальной - при СГБ.

Результаты лечения пациентов с СГБ

Применение иммуноглобулина G в ранние сроки заболевания демонстрирует высокую эффективность. При введении препарата октагам (10% раствор для инфузий, 100 мг/мл) в дозировке 2 г/кг массы тела в течение первой недели от начала патологического процесса наблюдаются значительные положительные эффекты. К концу первой недели терапии регистрируется заметное повышение общей мышечной силы, что является ключевым показателем эффективности лечения. Эффект препарата не ограничивается краткосрочным периодом. По мере продолжения терапии наблюдается устойчивая положительная динамика. К третьей неделе лечения (около 21 дня) отмечают еще более выраженные улучшения. Помимо дальнейшего усиления мышечного тонуса, происходит существенное повышение функционального статуса пациентов, что выражается в улучшении их классификации на целый уровень.

Применение лечения в течение первых семи дней от начала заболевания оказывает существенное влияние на его течение. Это проявляется в уменьшении продолжительности фазы плато и ускорении обратного развития симптоматики, что в совокупности значительно улучшает прогноз для пациентов. При СГБ применение высоких доз иммуноглобулина G демонстрирует выраженное воздействие на иммунную систему пациентов. Ключевой аспект терапевтического эффекта заключается в способности препарата модулировать иммунологические процессы, что проявляется в значительном изменении цитокинового профиля крови. Иммуноглобулин G, введенный в высоких дозах, активно вме-

шивается в баланс про- и противовоспалительных медиаторов. Это вмешательство приводит к перестройке иммунного статуса у пациента, что в свою очередь способствует подавлению аутоагрессивных реакций, лежащих в основе патогенеза СГБ. Преднизолон характеризуется более медленным влиянием на восстановление мышечной силы и функционального состояния пациентов. Кроме того, его иммуномодулирующее действие на цитокиновый профиль менее выражено. Важно отметить, что применение преднизолона сопряжено с риском развития серьезных осложнений в процессе лечения

Результаты лечения пациентов с ХВДП

Для лечения пациентов с ХВДП применялись глюкокортикоиды (ГКС) в частности, преднизолон, а также внутривенное введение иммуноглобулина G (IgG) - препарат октагам 10% в дозировке 1 г/кг массы тела. Терапия, применяемая у пациентов, страдающих от ХВДП, включающая использование глюкокортикоидов и иммуноглобулина G, демонстрирует положительные результаты по улучшению клинических показателей. Значительное облегчение неврологических симптомов у пациентов отмечается по шкале NIS, а также наблюдается снижение уровня инвалидности, что подтверждено шкалами Ренкина и ODSS, со статистической значимостью ($p < 0,05$). Исследование эффективности применения ГКС и IgG в лечении пациентов с нейромышечными нарушениями демонстрирует значительные положительные сдвиги в динамике двигательных функций. Статистические данные подтверждают высокую эффективность обоих исследуемых методов терапии - ГКС и внутривенного IgG. При этом на фоне лечения препаратом Ig класса G у пациентов и детского возраста и взрослых пациентов отмечается достоверно лучшее восстановление нервных волокон по сравнению с пациентами, проходившими лечение ГКС. Но у детей положительный прирост показателей в динамике до и после лечения был выше по сравнению подгруппой взрослых.

Алгоритм диагностических мероприятий для выявления определенных типов полинейропатий

Результаты исследования послужили основой для разработки инновационного диагностического алгоритма, направленного на выявление специфических типов полинейропатий. Этот поэтапный клинико-инструментальный подход открывает новые возможности в дифференциальной диагностике аутоиммунных нейропатий, которые могут иметь схожие клинические проявления. Ключевой особенностью предложенного алгоритма является интеграция электрофизиологических и сонографических методов исследования на каждом этапе диагностического процесса. Такой комплексный подход позволяет получить более полную картину состояния нервной системы пациента, что значительно повышает точность и надежность диагностики.



Рисунок. 4. Алгоритм диагностики дизиммунных полинейропатий

Примечание: ММН - мультифокальная моторная нейропатия ОВДП - острая воспалительная демиелинизирующая нейропатия ОМАН - острая моторная аксональная нейропатия ОМСАН - острая моторная и сенсорная аксональная нейропатия MADSAM - мультифокальная моторная и сенсорная нейропатия ХВДП - Хроническая Воспалительная Демиелинизирующая Нейропатия БП (блок проведения)

ППС - площадь поперечного сечения ДЛ- дистальная латентность СРВ- скорость проведения возбуждения

Применение данного алгоритма может существенно улучшить раннее выявление и дифференциацию различных форм полинейропатий, что, в свою очередь, способствует более своевременному и целенаправленному лечению. Это особенно важно в случаях, когда внешние проявления заболевания могут быть сходными, но механизмы развития и, соответственно, подходы к терапии существенно различаются.

Выводы

1. В целом среди пациентов детского возраста преобладали мальчики (1,4:1,0), среди взрослых пациентов полового различия выявлено не было. Возрастной пик заболеваемости пришелся у детей на 8-12 лет, у взрослых на 19-44 лет. Среди обследуемых чаще регистрировался СГБ по сравнению с ХВДП среди детей и взрослых [1-А, 2-А, 7-А].
2. У взрослых с СГБ достоверно чаще (38,0%) встречался стремительный темп развития болезни. Среди детей с ХВДП преобладали пациенты с острым темпом развития заболевания - 65,9% больных. Анализ клинического течения ХВДП у взрослых пациентов выявил три основных паттерна развития заболевания. Прогрессирующий характер течения наблюдался почти в половине случаев (46,8%). Ремиттирующее течение, характеризующееся чередованием обострений и улучшений, было отмечено в 40,4% случаев. Наименее распро-

страненным оказался монофазный тип течения, зарегистрированный лишь у 12,8% больных. Более половины участников исследования (63,4%, что соответствует 52 пациентам) нуждались в респираторной поддержке. У детей с СГБ наблюдалась достоверно низкая летальность по сравнению со взрослыми с СГБ - 8,5% против 14,6% соответственно [2-А, 4-А, 7-А].

3. В соответствии международным критериям у пациентов детского возраста с СГБ по клиническим и электрофизиологическим признакам выделено следующие варианты течения болезни: в 78,1% случаев - ОВДП (демиелинизирующий вариант) и 15,6% случаев - вариант СГБ по типу оМАН. признаки аксонопатии обнаруживались у 72,3% детей, что заметно превышает аналогичный показатель у взрослых (61,5%). Результаты анализа амплитуды М-ответа в подгруппе II-B у детей показали более низкие значения по сравнению со взрослыми, страдающими ХВДП. Такое различие может указывать на более глубокое поражение аксонов у детей с данным заболеванием [3-А, 4-А, 5-А, 6-А, 13-А].
4. При исследовании сыворотки крови больных с применением метода ПЦР с целью анализа инфекционных триггеров ДПН было выявлено, что у детей чаще обнаруживается 2 типа вирусов: энтеровирусы были выявлены в 25,0% случаев, а вирус ЭБВ - в 28,1% случаев. У взрослых достоверно чаще встречалось семейство герпетических вирусов (26,0%) [3-А, 6-А, 10-А, 13-А].
5. Исследование показало, что антитела к GDIb чаще выявляются у пациентов с аксональными формами поражения периферических нервов по сравнению с демиелинизирующими формами. У детей с СГБ показатель анти-GDIb был выявлен в 57,1% аксональных случаев по сравнению с 20,0% демиелинизирующих случаев. У взрослых показатель выявлялся в 50,0% аксональных случаев по сравнению с 34,2% демиелинизирующих случаев. У пациентов с ХВДП повышение титра антител к ганглиозиду GDIb (IgM) наблюдалось в меньшем проценте, у 23,1% детей и 25,5% взрослых [4-А, 16-А, 19-А].
6. У больных с ХВДП констатирован рост ППС в основном генерализация изменений с преобладанием 2 типа (76,5%), для ОВДП - больше проксимальные изменения 2А типа (62,3%), для оМАН не зафиксировали преобладающего типа или локализации, но у каждого третьего больного констатировали 2А тип изменений в отдельных фасцикулах [3-А, 8-А, 15-А].
7. На фоне лечения препаратом Ig класса G у пациентов детского возраста и взрослых пациентов с СГБ и ХВДП отмечается достоверно лучшее восстановление нервных волокон по сравнению с пациентами, проходившими лечение ГКС. Но у детей положительный прирост показателей в динамике до и после лечения был выше по сравнению подгруппой взрослых. Раннее применение иммуноглобулина G оказывает модулирующий эффект на течение заболевания, оптимальные результаты наблюдаются при введении IgG в течение первых 7 дней с момента манифестации симптомов. Применение более высоких доз IgG приводит к усилению иммуномодулирующего эффекта. Механизм действия включает влияние на уровень про- и противовоспалительных цитокинов в сыворотке крови пациентов, что способствует благоприятному изменению иммунного ответа на заболевание [1-А, 4-А, 14-А].

Рекомендации по практическому использованию результатов

1. Синдром Гийена-Барре характеризуется разнообразием клинических и электрофизиологических проявлений, которые могут быть связаны с различными инфекционными агентами, в число которых входят вирусные и бактериальные инфекции, предшествующие развитию синдрома. Поэтому при подозрении на заболевание Гийена-Барре больным необходимо делать ПЦР диагностику СМЖ для уточнения инфекционных причин развития.
2. При СГБ наблюдается нарушение баланса провоспалительных и противовоспалительных цитокинов, что способствует иммунноопосредованному поражению периферической нервной системы. При обследовании пациента с вероятным СГБ рекомендуется исследование на аутоантитела к ганглиозидам GD1b.
3. При проведении нейросонографии важно оценивать как качественные, так и количественные характеристики нервных структур. Эти параметры демонстрируют значительную вариабельность в зависимости от анатомической локализации исследуемого нерва и специфики патологического процесса. Наиболее информативным этот метод оказывается при ММН и ХВДП, однако при СГБ диагностическая ценность УЗИ оказывается минимальной.
4. УЗИ периферических нервов является полезным дополнительным инструментом для диагностики и дифференциации нескольких иммунноопосредованных невропатий, включая ММН, CIDP, HMSN типа 1, NNSPS и FCPN. Его также можно использовать для оценки реакции на проводимое лечение, направленное на модификацию патологического процесса.
5. Предложенный диагностический алгоритм, включающий как клинические, так и инструментальные данные, эффективен для оптимизации диагностики и дифференциальной диагностики дизиммунных невропатий. Использование интегрированного подхода, который включает клиническую диагностику, электрофизиологическое тестирование, иммунологические исследования, а также методы визуализации, включая ультразвуковое сканирование, обеспечивает точное определение характеристик патологий периферических нервов. Этот алгоритм может привести к более ранней и точной диагностике, позволяя своевременно начать соответствующее лечение и потенциально улучшая результаты лечения пациентов.

Публикации по теме диссертации

Статьи в рецензируемых журналах:

- [1-А]. Фирузаи И. Особенности клиники, диагностики и лечение воспалительных демиелинизирующих полиневропатий у детей/ М.Т. Ганиева, И. Фируза, М.Дж. Исокова, М.О. Исрофилов // Медицинский вестник национальной академии наук Таджикистана-2021-Том XI-№2(38)-С. 26-30;
- [2-А]. Firuzai I. Inflammatory demyelinating polyneuropathies in children/N.N. Alifshoeva, M.T. Ganieva, M.B. Isoeva, T.B. Tojidinov // Modern scientific trends and standards-2022- №98-Р. 199-204;
- [3-А]. Фирузаи И. Клиника, диагностика и лечение синдрома Гийена-Барре // Симург- 2022-14(2)-С. 150-158;

[4-А]. Фирузаи И. Характеристика клинико-лабораторных показателей, лечение и прогноз синдрома Гийена-Барре у детей / И. Фируза, М.Т. Ганиева, М.Н. Начмидинова // Симург-2022-16(4)-С. 72-77;

[5-А]. Фирузаи И. Результаты электромиографического исследования при хронических воспалительных демиелинизирующих невропатий в зависимости от возраста/И. Фируза // Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения РТ-2023-№3-С. 32-35;

[6-А]. Фирузаи И. Двигательные нарушения пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатией/И. Фируза // Вестник педагогического университета. Серия естественных наук 2023-(4)-С. 134-137;

Статьи и тезисы в сборниках конференции:

[7-А]. Фирузаи И. Анализ клинических проявлений воспалительных демиелинизирующих полиневропатий детского возраста / И. Фирузаи М.Т. Ганиева, Н.Г. Асилова // Материалы XVI научно-практической конференции молодых учёных и студентов, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 470;

[8-А]. Фирузаи И. оценить клинико-инструментальные особенности полинейропатий у пациентов с сахарным диабетом/ И. Фирузаи М.Т. Ганиева, З.С. Хамраев // Материалы XVI научно-практической конференции молодых учёных и студентов, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 478;

[9-А]. Фирузаи И. Воспалительные демиелинизирующие полиневропатии у детей // И. Фирузаи М.Т. Ганиева, Н.Г. Асилова // Материалы XVI научно-практической конференции молодых учёных и студентов, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»- 2021-С. 471;

[10-А]. Фирузаи И. Воспалительное течение демиелинизирующая полиневропатия у детей: принцип диагностики и терапии/ И. Фирузаи М.Т. Ганиева, Н.Г. Асилова // Материалы научно-практической конференции (69-ой годичной) с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 472;

[11-А]. Фирузаи И. Синдром Гийена-Барре и Covid-19 / И. Фирузаи, М.Б. Исоева, Т.Б.Таджиддинов // Материалы XVII научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2022-С. 71.

[12-А]. Фирузаи И. Синдром Миллера - Фишера (клинический случай) / И. Фирузаи, Д.М.Бобиева, Н.Г.Асилова // Материалы XVII научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2022-С. 72.

[13-А]. Фирузаи И. Клиника лабораторное течение синдрома Гийена-Барре у детей / И. Фируза, М.Т. Ганиева // Материалы XVIII научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2023-С. 144.

[14-А]. Фирузаи И. Патогенетическая терапия дизиммунных полиневропатий иммунноглобулинами и плазмафарезом с коррекцией иммунологических нарушений / И. Фируза, А.Ф. Хашимов, Н.Г. Асилова // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным

участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 378.

[15-А]. Фирузаи И. Характеристика ультразвуковой сонографии периферических нервов при хронических формах демиелинизирующих полиневропатий / И. Фируза, Т.К. Саидова, А.Ф. Хашимов // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 378.

[16-А]. Фирузаи И. Аутоантитела к ганглиозидам периферических нервов в диагностики хронической воспалительной демиелизирующей полиневропатии / И. Фируза, А.Ф. Хашимов, О.И. Исломов // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 379.

[17-А]. Фирузаи И. Характеристика электрофизиологических изменений периферических нервов при дизиммунных полиневропатиях / А.Ф. Хашимов, И. Фируза // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»- 2024-С. 388.

[18-А]. Фирузаи И. Характерные изменения анализа спинномозговой жидкости при дизиммунных полинейропатиях / А. Хашимов, И. Фируза, О.И. Исломов // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 389.

[19-А]. Фирузаи И. Аутоантитела к ганглиозидам периферических нервов в диагностики острой воспалительной демиелизирующей полиневропатии / А.Ф. Хашимов, И. Фируза, Н.Г. Асилова // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 390.

Рационализаторское предложение

1. Фирузаи И. Применение высоких доз иммуноглобулина при полинейропатиях / Фирузаи И., Ганиева М.Т., Исрофилов М.О. // Рационализаторское предложение, №3449/R837;
2. Фирузаи И. Способ применения плазмафереза при комплексном лечении дизиммунных полинейропатий / Фирузаи И., Ганиева М.Т., Исаева М.Б. // Рационализаторское предложение, №3448/R836;

Список сокращений и условных обозначений

ВВИГ	- внутривенные иммуноглобулины
ВОЗ	- Всемирная организация Здравоохранения
ГКС	- глюкокортикоиды
КСТ	- кортикостероидная терапия
ММН	- мультифокальная моторная невропатия
МСН	- моторно-сенсорная невропатия (синдром Льюиса-Самнера)
НМСН	- наследственная моторно-сенсорная невропатия
ОВДП	- острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ОМАН	- острая моторная аксональная невропатия
ОМСАН	- острая моторно-сенсорная аксональная невропатия
ПЦР	- полимеразная цепная реакция
РЛ	- резидуальная латенция
СГБ	- синдром Гийена-Барре
СРВ	- скорость распространения возбуждения
ХВДП	- хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия
ЦСЖ	- цереброспинальная жидкость
ЭМГ	- электромиография
ЭНМГ	- электронейромиография
EFNS/PNS	- European Federation of Neurological Societies / Peripheral Nerve
NIS	- neuropathy impairment score
ODSS	- overall disability sum sco

**МДТ «ДОНИШГОҲИ ДАВЛАТИИ ТИББИИ ТОҶИКИСТОН
БА НОМИ АБУАЛӢ ИБНИ СИНО»**

ВБД 616.833-009.1-071/072-08

Боҳуқуқи дастнавис

ФИРУЗАИ ИСКАНДАРИ

**ХУСУСИЯТҲОИ КЛИНИКӢ-ИНСТРУМЕНТАЛИИ
ПОЛИНЕВРОПАТИЯҲОИ ДИЗИММУНӢ ВА
МУНОСИБАТИ МУОСИР БА ТАБОБАТИ
ПАТОГЕНЕТИКӢ**

АВТОРЕФЕРАТИ

диссертатсия барои дарёфти дараҷаи илмӣ
доктори фалсафа (PhD), доктор
аз рӯйи ихтисоси 6D110111 – Бемориҳои асаб

Душанбе – 2024

Тадқиқот дар кафедраи асабшиносӣ, психиатрия ва психологияи тиббии ба номи М.Ғ. Ғуломови МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино», Вазорати тандурустӣ ва ҳифзи иҷтимоии аҳолии Ҷумҳурии Тоҷикистон анҷом дода шудааст.

Роҳбари илмӣ: **Ғаниева Манижа Темуровна** – номзади илмҳои тиб, дотсент, мудири кафедраи асабшиносӣ, психиатрия ва психологияи тиббии ба номи М.Ғ. Ғуломови МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино»

Абдурахмонова Раъно Ғозиловна - номзади илмҳои тиб, дотсенти кафедраи асабшиносӣ ва ирсияти тиббии МДТ «Донишкадаи таҳсилоти баъдидипломии кормандони соҳаи тандурустии Ҷумҳурии Тоҷикистон»

Муқарризони расмӣ: **Назарова Жанна Авзаровна** – доктори илмҳои тиб, дотсенти кафедраи нейрореабилитатсияи Маркази рушди тақмили касбии кормандони тиббии Вазорати тандурустии Ҷумҳурии Ёзбекистон

Муассисаи пешбар: Донишгоҳи давлатии тиббии Самарқанд

Ҳимояи диссертатсия «_____» _____с.2024 соати _____ дар ҷаласаи шурои диссертатсионии 6D.KOA-008-и МДТ “Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино” бо нишони 734026, Ҷумҳурии Тоҷикистон, ш. Душанбе, н. Сино, кӯчаи Сино, 29-31, www.tajmedun.tj. +992918724088 баргузор мегардад.

Бо диссертатсия дар китобхонаи илмии МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» шинос шудан мумкин аст.

Автореферат «_____» _____ с. 2024 ирсол гардид.

Котиби илмии шурои диссертатсионӣ,
номзади илмҳои тиб, дотсент

Р.Ҷ.Ҷамолова

Мукаддима

Мубрамияти мавзуи тадқиқот. Полиневропатияҳои дизиммунӣ (НПД) як гурӯҳи бемориҳои иктисобие (пайдошуда) мебошанд, ки тавассути масунӣ ба низоми асаби канорӣ осеб мерасонанд. Зухуроти асосии клиникии ин бемориҳо заифии авҷгирандаи мушакҳо ва ҳалалдоршавии ҳассосият дар дасту пойҳо маҳсуб меёбанд. Дар шакли шадид, НПД худро ҳамчун полиневропатияи Гийена–Барре (СГБ) зоҳир мекунад, дар ҳоле ки шаклҳои полиневропатияи музмини илтиҳобии демиелиникунанда (ПМИД), невропатияи ҳаракотии бисёрманбавӣ ва полиневропатияҳои бо парапротеин якҷояшударо дар бар мегиранд [Dalakas M.S., 2015].

Полиневропатияҳо ба таври умум ҳамчун яке аз бемориҳои асосӣ ва мубрамтарин мушкилоти неврология дар ҳазорсолаи нав эътироф гардидаанд. Онҳо инчунин, дар байни бемориҳои системаи асаби канорӣ (САК) фарқ мекунанд. Полиневропатияҳои дарозмуддат ва вазнин нуксонҳои доимии фаъолиятро ба вуҷуд меоранд, ки боиси якбора маҳдуд шудан ё пурра аз даст додани қобилияти меҳнати беморон мегардад, ки ин мушкилоти полиневропатияро аз доираи мушкилоти тиббӣ берун бароварда, ба як мушкилоти ғавқуллодаи иҷтимоӣ- иқтисодӣ табдил медиҳад ва ҳалли ниҳоят самаранокро тақозо мекунад, ки таҳқиқотҳои зиёде ба он бахшида шудаанд [Hanewinkel R. et al., 2016; Kelmenson D.A. et al., 2017; Пирадов М.А. и др., 2019; Broers M.C. et al., 2019]. Аммо ҳатто дар ҳазорсолаи нав, бемориҳои неврологӣ, биохимиявӣ, иммунологӣ ва сохторӣ, ки полиневропатияро ҳамроҳӣ мекунанд, пурра омӯхта нашудаанд [Van den Bergh et al., 2021; Yosha-Orpaz N. et al., 2019].

САК ба таъсири эндо- ва экзогенӣ хеле ҳассос аст, ки инро набудани пардаи устухон ва монеаи хуни мағзи сар дар тӯли тамоми дарозии асабҳои канорӣ ба вуҷуд меорад [Collins M.P., 2017; Shepherd S. et al., 2017; Пирадов М.А. ва дигарон., 2019; Broers M.C. et al., 2019]. Аз ин рӯ, омилҳои этиологии осебҳои асабии канорӣ (ОАК) бемориҳои сироятӣ (бактерияҳо ва вирусҳо), сироятӣ-аллергӣ (пас аз эҷунӣ), токсикӣ (химиявӣ ва заҳролудшавӣ), метаболикӣ, рағӣ ва генетикӣ шуда метавонанд [Bohmwald K. et al., 2018; Gonzalez-Lugo J.D. et al., 2020]. Сироят бевосита ба НАМ ҳангоми ворид шудан ба бадан ё тавассути таҳриротӣ аксуламали иммунии патологӣ пас аз ба итмом расидани аломатҳои клиникии бемории сироятӣ таъсир мерасонад [Abraham A. et al., 2017; Prior R. et al., 2017; Greene-Chandos D. et al., 2018].

Маълумоти адабиётҳо оид ба таҳлили зухуроти асабӣ, хусусиятҳои ҳолати соматикӣ, хусусиятҳои тадқиқоти иммунологӣ ва электроневромиографӣ, инчунин тағйиротҳои патоморфологии асабҳои канорӣ ҳангоми НПД, маҳсусан бо назардошти хусусиятҳои Ҷумҳурии Тоҷикистон, ниҳоят кам мебошанд ва аз ин рӯ омӯзиши чунин полиневропатияҳо таваҷҷуҳи маҳсусро ба худ ҷалб мекунад. Дар баробари ин, набудани усулҳо ва маркерҳои мушаххаси усулҳои дар боло зикршуда барои таҳлили НПД ба он оварда расонд, ки алгоритмҳои таҳлис дар як муддати кӯтоҳ якҷанд мартоба тағйир ёфтанд. Ҳамин тариқ, бо дарназардошти аҳамияти бузурги тиббӣ, иҷтимоӣ ва иқтисодӣ, ҷанбаҳои таҳлили саривақтӣ ва таҳлили

тафриқавӣ, пешгӯии ҷараёни оқибатҳои мусоид ва номусоиди НПД зарурати таваҷҷӯҳи махсус ва ҷустуҷӯи амали дурустро тақозо менамояд. Барои равшан кардани патогенези НПД ва таҳияи стратегияҳои самарабахши ташхис ва табобати ин ҳолат таҳқиқотҳои минбаъда зарур мебошанд.

Дарачаи коркарди илмӣ проблемаи мавриди омӯзиш. Таҳлили адабиётҳои илмӣ нишон медиҳад, ки бемории НПД, дар баробари бемориҳои ба масуният алоқаманд дар тамоми ҷаҳон меафзояд.

Дар амалияи ҳаррӯзаи табиб-невролог полиневропатия, махсусан маъмул аст. Дар ин маврид омилҳои гуногуни рушди полиневропатияҳо, аз қабili сироятҳои гуногун (зуком, энтеровирусҳои аденовирусӣ, сироятҳои коронавирӯсӣ, вирусҳои паротити эпидемикӣ, хориоменингити лимфоситарӣ, домана, дифтерия, табларзаи паратифӣ, маҳав ва ғ.) ва захролудшавӣ (аз металлҳои вазнин, машрубот, диабет қанд, вайроншавии мубодилаи моддаҳо ва норасоии музмини гурда ва ҷигар ва ғайра)-ро ба эътибор гирифтани лозим аст. Ин беморӣ дар ҷумҳурии мо бо назардошти хусусиятҳои минтақавӣ кам омӯхта шудааст. Дар бораи полиневропатияҳои сироятӣ, аз қабili доманагӣ, дифтериягӣ, маҳавӣ ва шаклҳои ирсии полиневропатия баъзе маълумотҳо мавҷуданд.

Бояд қайд кард, ки омилҳои иммунӣ дар рушди полиневропатия аҳамияти калон доранд. Ин навъҳои невропатия бо назардошти хусусиятҳои клиникӣ, омилҳои анғезанда, ташхис ва ташхиси дифференсиалӣ дар байни аҳолии Тоҷикистон мавриди омӯзиш қарор нагирифтаанд. Баҳои нодида гирифтани омилҳои мушаххасе, ки ба хусусиятҳои минтақавии мо хосанд, ба музмин шудани раванди полиневропатикӣ мусоидат мекунад. Ҳамаҷиҳод дар боло зикршуда аҳамияти таҳқиқоти амиқи минбаъдари муайян мекунад, ки ба омӯзиши НПД, арзёбии самаранокии тадбирҳои табобатӣ ва ташхисӣ ва интиҳоби табобати мувофиқ нигаронида шудаанд.

Робитаи тадқиқот бо барномаҳо (лоиҳаҳо) ва мавзӯҳои илмӣ. Кори диссертсионӣ дар доираи кори илмӣ кафедраи асабшиносӣ, психиатрия ва психологияи тиббӣ ба номи профессор М. Ғуломови Муассисаи давлатии таълимии «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино» «Ҷанбаҳои генетикии рушди садамаи мағзӣ ва бемориҳои ирсии низомии асаб» (муҳлати иҷроиш соли 2016), инчунин, дар доираи татбиқи Қарори Ҳукумати Ҷумҳурии Тоҷикистон аз 3 декабри соли 2016 № 676 «Дар бораи дурнамои пешгирӣ ва мубориза бар зидди бемориҳо ва ҷароҳатҳои ғайрисироятӣ дар Ҷумҳурии Тоҷикистон барои солҳои 2013-2023» анҷом дода шудааст.

Тавсифи умумии таҳқиқот

Мақсади тадқиқот: омӯзиш ва арзёбии хусусиятҳои клиникӣ-неврологӣ, электрофизиологӣ ва нейросонографӣ ва дар асоси натиҷаҳои ба дастода таҳияи намудани алгоритми ташхис ва тавсияҳои табобати полиневропатияҳои дизиммунӣ.

Вазифаҳои тадқиқот:

1. Омӯзиши хусусиятҳои клиникӣ - неврологӣ ва электрофизиологии НПД дар кӯдакон ва калонсолон.
2. Муайян намудани нақши усулҳои лабораторӣ ва иммунологии таҳқиқот дар ташхиси барвақтӣ ва арзёбии пешгӯии оқибатҳои НПД.

3. Арзёбии параметрҳои нейросонографӣ дар шаклҳои шадид ва музмини ПНД.

4. Арзёбии самаранокии табobati патогенетикӣ ҳангоми шаклҳо ва дараҷаҳои гуногуни вазнинии НКД-и дизиммунӣ.

5. Таҳияи алгоритми аз ҷиҳати илмӣ асоснок барои ташҳиси НПД.

Объекти тадқиқот. Ду категорияи синнусолӣ омӯхта шуданд: беморони синнусоли кӯдакона (аз 3 сола то 18 сола) ва беморони калонсол (аз 19 то 64 сола). Ҳамагӣ 142 беморон бо ташҳиси клиникӣ полиневропатияи аксоналӣ-демиеликунанда (СГБ, ПМИД) муоина карда шуданд, ки аз онҳо 82 беморони СГБ ва 60 беморони ПМИД буданд.

Мавзӯи тадқиқот. Мавзӯи тадқиқот омӯзиши омилҳои ҳавфи этиологӣ, ҷанбаҳои демографӣ, вазъи иҷтимоӣ, ҷои истиқомат, муҳлат аз оғози беморӣ ва қабул ба клиника, мушкилиҳои инкишофёфта ва мавҷудияти бемориҳои ҳамроҳ дар беморони гирифтори СГБ ва ПМИД буд. Маълумотҳои электроневромиография, ултрасадои асабҳои канорӣ, инчунин усулҳои тадқиқоти лабораторӣ, аз қабили ММС, антители ба ганглиозидҳо ва таҳқиқоти ПСР барои ин патологияҳо низ таҳлил карда шуданд.

Навгони илмӣ тадқиқот. Дар ин тадқиқот бори аввал, хусусиятҳои нишондиҳандаҳои клиникӣ, биохимиявӣ, иммунологӣ, электроневромиографӣ ва нейровизуалии НПД дар ҷомеаи тоҷик муайян ва ба низом дароварда шудааст. Фарқиятҳо дар хусусиятҳои клиникӣ СГБ вобаста ба намуди омилӣ қаблӣ муайян карда шудаанд. Аҳамияти тағйиротҳои сифатӣ ва миқдорӣ нейросонографӣ дар беморони гирифтори СГБ ва ПМИД муайян карда шуд. Таъсири потенциали омилҳои сироятӣ, ки боёрии ПСР муайян карда шудааст, ба суръати рушди СГБ, шиддати беморӣ ва ташаккули фенотипи клиникӣ муайян карда шуд. Спектри аутоантители ба ганглиозидҳои асабҳои канорӣ, ки дар натиҷаи таҷовузи аутоиммунӣ ҳангоми СГБ таъсир мерасонанд, омӯхта шуд. Ҳангоми СГБ ва ПМИД, қариб тамоми спектри аутоантителоҳо дар ганглиозид мавҷуд буданд, инчунин қайд карда шуд, ки нишондиҳандаи зидди GD1b дар шаклҳои аксоналӣ нисбат ба шаклҳои демиеликунандаи СГБ муайян карда мешавад;

Нуктаҳои ба ҷимоя пешноҳодшаванда.

1. Дар калонсолони гирифтори СГБ, рушди босуръат ба таври назаррас бештар ба назар мерасад. Дар байни кӯдакони гирифтори ПМИД, беморони дорои суръати шадиди рушди беморӣ бартарӣ доранд. Дар калонсолони гирифтори ПМИД, ҷараёни беморӣ аксар вақт характери авҷнок дорад, дар баъзе ҳолатҳо рӯ ба беҳбудӣ ва танҳо дар ҳолатҳои кам якфазай аст.

2. Таъсири гуногуни омилҳои сироятӣ гуногунии аломатҳои клиникӣ ва нишондодҳои электрофизиологии беморони синдроми Гийен-Барреро муайян мекунад.

3. Тадқиқот нишон дод, ки антителиҳо ба GD1b дар муқоиса ба беморони шаклҳои демиеликунанда бештар дар беморони гирифтори шаклҳои аксоналии осеби асабҳои канорӣ ошкор карда мешаванд. Дар кӯдакони гирифтори СГБ, анти-GD1b дар ҳолатҳои аксоналӣ нисбат ба ҳолатҳои демиеликунанда бештар ошкор карда шуд.

4. ТУС-и асабҳои низоми асаби канорӣ як усули хеле иттилоотӣ барои ташхис ва фарқ кардани НПД буда, имкон медиҳад, ки самаранокии табobati патогенетикии ин беморӣ арзёбӣ карда шавад.

5. Алгоритми ташхиси ОАМ ки дар асоси натиҷаҳои таҳқиқот таҳия шудааст, ташхис ва тафриқаи бемориҳои САМ-ро беҳтар мекунонад.

Аҳамияти назариявӣ ва илмӣ-амалии тадқиқот. Дар асоси натиҷаҳои ба дастамада алгоритми тадбирҳои ташхисӣ барои муайян кардани навъҳои алоҳидаи полиневропатия бо усули тадқиқоти марҳила ба марҳилаи клиникӣ ва таҷҳизотӣ пешниҳод карда шуд, ки ин имкон медиҳад масъалаи ташхиси нейропатияҳои аутоиммунӣ ба назар якхела ҳал карда шавад. Бартарии асосии алгоритм ин муайян кардани таҳқиқоти электрофизиологӣ ва сонографӣ дар ҳар як марҳилаи таҳқиқоти ташхисӣ мебошад. Ҷанбаҳои нави муайяншудаи иммунопатогенези полиневропатияҳо имкон медиҳанд, ки аҳамияти тағйироти иммунологӣ баҳо дода, чараёни беморӣ пешгӯӣ карда шавад.

Дар кӯдакони гирифтори ПМИД, заъфи мушакҳои дасту пойҳо нисбат ба калонсолон бештар ба назар мерасад ва ин беморӣ аксар вақт чараёни сустшавӣ дорад. Баръакси ин, шаклҳои демиеликунанда ва аксоналии СГБ дар кӯдакон мисли калонсолон тақсимои заъф ва чараёни якхела доранд. Дар давраи беҳбудӣ дар кӯдакон, нишондодҳои электрофизиологӣ нисбат ба калонсолон бештар ба арзишҳои муқаррарӣ бармегарданд (бо аҳамияти омӯрӣ), дар ҳоле ки нишондодҳои сонографӣ ба таври назаррас тағйир намеёбанд, ки ин аз осеби музмини аутоиммунӣ шаҳодат медиҳад. Тасдиқ маъноӣ онро дорад, ки вақте ки беморони гирифтори ПМИД ва НХБ бо ултрасадои динамикӣ табобат ва назорат карда мешаванд, тағйиротҳои мусбӣ суръати гузаронандагии асаб устувор мешаванд. Аммо ҳангоми шиддатёбии беморӣ суръати гузаронандагии асаб боз ба афзоиш оғоз мекунад. Гузашта аз ин, тағйироти сонографӣ пеш аз бад шудани нишонаҳои клиникӣ ба амал меоянд, ки ташхиси динамикии ултрасадои асабҳои канорӣ метавонад воситаи муфид барои ошкор кардани шиддатёбии беморӣ бошад.

Дарачаи эътимоднокии натиҷаҳо. Эътимоднокии натиҷаҳо, ҳулосаҳо ва ҷамъбастро самти дуруст интиҳобкардаи таҳқиқот бо назардошти таҳқиқотҳои қаблӣ дар Ҷумҳурии Тоҷикистон, давлатҳои хориҷӣ ва ИДМ; ҳаҷми кофии мавод (142 бемор бо ташхиси клиникии полиневропатияи аксоналӣ - демиеликунанда, инчунин 40 нафар дар гурӯҳи назоратӣ), мураккабии тадқиқот, истифодаи усулҳои муосири иттилоотӣ ва технологияҳои нави дастрас, натиҷаҳои аз ҷиҳати омӯрӣ эътимоднок, ҷамъбасти назариявӣ ва амалии натиҷаҳои тадқиқоти ба дастамада таъмин намуд.

Мутобиқати рисола ба шиносномаи ихтисоси илмӣ. Мақсад, вазифаҳо ва мавзӯҳои тадқиқот, инчунин усулҳои клиникӣ, инструменталӣ ва сотсиологии ташхис ва табobati дар рафти кор истифодашаванда ба шиносномаи Комиссияи олии аттестатсионии назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон аз рӯи ихтисоси 6D110100 – Тиб 6D110111 - Бемориҳои асаб ба банди 3.3 меъёрҳои клиникӣ-ташхисӣ ва дигар меъёрҳои бемориҳо ва осебҳои системаи марказӣ ва ғайримарказӣ асаб; банди 3.5 муолиҷаи бемориҳо ва

осебҳои системаи марказӣ ва ғайримарказии асаб, омӯзиши самарабахши истифодаи методикаҳо ва технологияҳои нав (омилҳои фармакологӣ, физикӣ ва ғайра) мувофиқат мекунанд.

Саҳми шахсии довталаби дараҷаи илмӣ. Таҳлили адабиёт оид ба мавзуи тадқиқоти диссертатсия, ташаккули ҳадаф ва вазифаҳо, ҷамъоварӣ ва ба низом даровардани маълумотҳо аз таърихи бемории 142 беморони гирифтори полиневропатияи дизиммунӣ, ки дар шӯъбаи неврологии калонсолон ва кӯдакон дар марҳилаи ретроспективии тадқиқот бистарӣ шудаанд; муоинаи умумии клиникӣ ва неврологии беморон, муайян кардани омилҳои хавф; ташкил ва иштирок дар ҳамаи тадқиқоти лабораторӣ ва инструменталӣ шахсан аз тарафи муаллиф анҷом дода шудаанд.

Арзёбии нишондодҳои лабораторӣ ва усулҳои инструменталии тадқиқот якҷоя бо табибони лабораторияҳои биохимиявӣ ва иммунологӣ ва табибони ташхиси функционалӣ ва нейровизуалӣ гузаронида шуданд. Коркарди омории натиҷаҳо, таҳияи шарҳи адабиёт, тавсифи бахшҳои таҳқиқот ва хулосаҳо аз ҷониби муаллиф шахсан анҷом дода шудаанд.

Тасвиб ва татбиқи натиҷаҳои диссертатсия. Муқаррароти асосии кори диссертатсионӣ дар конференсияҳои илмию амалии олимони ҷавон ва донишҷӯёни Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино (Душанбе, 2022, 2023); конференсияи илмию амалии ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино; дар ҷаласаҳои Ҷамъияти неврологҳои «Нейрон» пешниҳод ва муҳокима гардиданд. Аппробатсияи кори диссертатсионӣ дар ҷаласаи комиссияи байникафедравии проблемавӣ оид ба фанҳои муолиҷавии ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино (Душанбе, 09.03.2024), протоколи № 4 баргузор гашт.

Интишорот аз рӯи мавзуи диссертатсия. Аз рӯи натиҷаҳои рисола 19 корҳои илмӣ, аз ҷумла 6 мақола дар маҷаллаҳои тақризшавандаи Комиссияи олии аттестатсионии назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон, инчунин 13 мақола дар маводҳои конференсияҳои илмӣ-амалӣ ба ҷоп расонида шуда, инчунин 2 пешниҳоди ратсионализаторӣ (рақами бақайдгирии 3449/R837 аз 18.01.2022 ва 3448/R836 аз 18.01.2022) ба қайд гирифта шудаанд.

Ҳаҷм ва сохтори рисола. Рисола дар 174 саҳифаи матни компютерӣ (хуруфи Times New Roman-14, фосилаи 1,5) пешниҳод шуда, аз муқаддима, тавсифи умумии кор, баррасии адабиёт, мавод ва усулҳои тадқиқотӣ, 2 боби тадқиқоти худӣ, муҳокимаи натиҷаҳо, хулосаҳо, тавсияҳо барои истифодаи амалии натиҷаҳо ва рӯйхати адабиётҳо иборат аст. Рисола бо 32 ҷадвал ва 15 расм оро дода шудааст. Рӯйхати адабиёт 182 манбаъро дар бар мегирад, ки аз он 20-тоаш русӣ ва 162-тоаш ба забони англисӣ мебошанд.

МУҲТАВОИ ТАҲҚИҚОТ

Мавод ва усулҳои тадқиқот. Объекти тадқиқот 142 беморони гирифтори ташхиси клиникӣ полиневропатияи аксоналӣ-демиеликунанда (СГБ ва ПМИД) буданд, ки аз онҳо беморони гирифтори СГБ 82 (57,7%) ва беморони гирифтори ПМИД 60 (42,3%) буданд. Дар байни шахсони муоинашуда одамони гирифтори СГБ - 57,7% нисбат ба 42,3% беморони ги-

рифтори ПМИД каме бартарӣ доштанд. Дар байни беморони синнусоли кӯдакона бартарияти назарраси ҷинси мардон мушоҳида мешуд (таносуби писарон ба духтарон 1,4:1,0) ва дар байни беморони калонсол фарқияти гендерӣ муайян карда нашудааст. Аз рӯи мақсад ва вазифаҳо ҳамаи субъектҳо вобаста ба нозология ба ду гурӯҳ ҷудо карда шуданд – гурӯҳи I аз беморони гирифтори СГБ – 82 (57,7%) беморон, гурӯҳи II аз 60 (42,3%) беморони гирифтори ПМИД иборат буданд. Ҳар як гурӯҳ вобаста ба синну сол ба ду зергурӯҳҳои А ва В тақсим карда шуд. Дар гурӯҳи якум, зергурӯҳи I-A-A - 32 (39,0% беморони гурӯҳи I) кӯдакон (3-18 сола, синну соли миёна - $11,2 \pm 5,3$ сола), зергурӯҳи I-B - 60 (61,0%) калонсолон (19-65 сола, синну соли миёна - $42,5 \pm 12,6$), зергурӯҳи II-A 13 (21,7% беморони гурӯҳи II) кӯдакон (3-18 сола, синну соли миёна - $13,8 \pm 4,3$ сола) ва зергурӯҳи II-B 43 (78,3%) беморони калонсол (19-65 сола, синну соли миёна $51,7 \pm 8,2$) буданд (Ҷадвали 1).

Ҷадвали 1. Тақсимои беморон аз рӯи гурӯҳҳо ва зергурӯҳҳо

Гурӯҳ ва зергурӯҳ	абс	%
1 беморони бо СГБ	82	57,70%
1А-кӯдакон (3-18-сола)	32	39,00%
1В-калонсолон (19-65 сола)	50	61,00%
II беморони бо ПМИД	60	42,30%
IIА-кӯдакон (3-18-сола)	13	21,70%
IIВ-калонсолон (19-65 сола)	47	78,30%

Санҷишҳои хуни вирусологӣ ва серологӣ гузаронида шуданд. Электрмиография дар электрмиографи Neuro MVP-4 (Neurosoft, Русия) аз рӯи нақшаи қабулшуда дар 3 рӯзи аввали қабули бемор гузаронида шуд. Ҳолати асабҳои канорӣ бо истифода аз дастгоҳи ултрасадои Sonoscape 20pro (Чин) бо сенсори хатии дарозии 5 см ва басомади 8-15 МГц омӯхта шуд.

Таҳлили оморӣ натиҷаҳои бадастомада дар компютер бо истифода аз баътаи замиаи «Statistica 6.0» (StatSoft, ИМА) гузаронида шуд. Арзишҳои мутлақ ҳамчун арзишҳои миёна (M) ва хатогиҳои онҳо ($\pm m$), арзишҳои нисбӣ ҳамчун фоизҳо (%) пешниҳод карда мешаванд. Таҳлили дисперсионӣ барои нишондиҳандаҳои мутлақ мустақил бо истифода аз санҷиши Mann-Whitney U ва барои арзишҳои нисбӣ бо истифода аз санҷиши χ^2 бо ислоҳи Йейтс анҷом дода шуд. Тафовутҳо дар $p < 0.05$ аз ҷиҳати омор муҳим ҳисобида шуданд.

Хусусиятҳои клиникӣ- инструменталӣ – лабораторӣ ҳангоми синдроми Гийен-Барре

Дар байни шахсони муоинашуда одамони гирифтори СГБ каме бартарӣ доштанд - 57,7% нисбат ба 42,3% беморони гирифтори ПМИД. Аз теъдоди беморони муоинашуда 45 (57,7%) кӯдакон (3-18 сола) ва 97 (42,3%) калонсолон буданд. Дар байни беморони синнусоли кӯдакона бартарияти назарраси мардон мушоҳида мешуд (таносуби писарон ба духтарон 1,4:1,0) ва дар байни беморони калонсол фарқияти гендерӣ муайян карда нашудааст.

Дар кӯдакони гирифтори СГБ бемории вазнин дар 13 (40,6%) бемор, дараҷаи миёна дар 11 (34,4%) бемор, дараҷаи сабук дар 8 (25,0%) беморон мушоҳида шуд. Дар кӯдакони гирифтори СГБ, дар 78,1% ҳолатҳо (25 бемор) ПМИД (варианти демиеликунанда) дар калонсолони гирифтори СГБ, варианти демиеликунандаи СГБ низ аз рӯи намуди ПМИД бартарӣ дошт - 72,0% (36 бемор), аз рӯи маъмулият. шакли СГБ - НШХСА дуюм – 8 (16,0%) буд (Ҷадвали 2).

Ҷадвали 2. Таксимоти беморони гирифтори СГБ вобаста ба дараҷаи вазнинии беморӣ Дараҷаи вазнинии СГБ

Зергурӯҳи I-A (n=32)	Теъдоди беморон	Вазнин	Миёнаи вазнин	сабук	Ҳамагӣ бемо- рон
	N	13	11	8	32
Зергурӯҳи I-B (n=50)	%	40,6	34,4	25	100,00%
	N	23	20	7	50
	%	46	40	14	100,00%

Натиҷаҳои тадқиқоти электрофизиологии беморони гирифтори варианти демиеликунандаи синдроми Гилейн-Барре шаклҳои гуногуни электрофизиологии санҷиши нахҳои ҳаракатиро ошкор намуданд. Дар рафти тадқиқот дар 64 бемор (78,0%) аломатҳои электрофизиологии мутобиқ ба нейропатияи демиеликунанда ҳангоми СГБ муайян карда шуданд. Ин нишонаҳо зиёд шудани латентнокии фосилавӣ дар 52 бемор (63,4%), зиёдшавии SPIeff дар 60 бемор (73,2%), камшавии амплитудайи ССД дар 65 бемор (79,3%), зиёд шудани таъхир ё набудани мавҷи F дар n. medianus дар 42 беморон (51,2%) ва n. peroneus дар 31 бемор (37, 8%) буданд. Илова бар ин, дар ЭНМГ блоки интиқол дар қисмҳои проксималии n. medianus . дар китф дар 8 бемор (9,8%) ошкор карда шуд (Ҷадвали 3).

Ҷадвали 3. Нишондиҳандаҳои миёна ҳангоми омӯзиши ЭНМГ ($M \pm \sigma$)

Зергурӯҳ	Намуди СГБ	ЛД, мс	Амплитуда:		СПИ-эфф. м/с	СПИ- афф. м/с
			СПДМ мВ	СПДН мкВ		
Зергурӯҳи I-A n. medianus	Демиелиникунанда	5,9±0,6*#	4,1±0,4*#	-	32,5±1,1*#	-
	Аксоналӣ	3,8±0,02*	1,5±0,07*#	-	43,4±1,5*#	-
Зергурӯҳи I-B n. medianus	Демиелиникунанда	7,3±0,8#	3,9±0,8#	-	38,3±1,2#	-
	Аксоналӣ	4,1±0,05	0,9±0,06#	-	42,8±1,2#	-
	n. medianus (меёр)	3,0±0,04	7,9±0,06	-	58,5±0,17	-
Зергурӯҳи I-A n. peroneus	Демиелиникунанда	8,7±0,6*#	2,9±0,18#	-	39,5±1,7*#	-
	Аксоналӣ	4,5±0,19	0,48±0,07*	-	41,3±0,9#	-
Зергурӯҳи I-B n. peroneus	Демиелиникунанда	9,8±0,4*#	3,2±0,19#	-	42,3±1,2*#	-
	Аксоналӣ	5,3±0,18#	0,39±0,08	-	40,3±0,6#	-
	n. peroneus (меёр)	4,0±0,04	4,2±0,1	-	53±0,57	-
Зергурӯҳи I-B n. suralis	Демиелиникунанда	3,1±0,4*	-	6,3±0,7*	-	35,7±0,5*
	Аксоналӣ	2,9±0,08*	-	3,1±0,7 *	-	42,7±1,1*
Зергурӯҳи I-B n. suralis	Демиелиникунанда	3,8±0,3#	-	5,1±0,2#	-	39,4±0,5#
	Аксоналӣ	3,3±0,08	-	2,7 ±0,9#	-	45,3±1,0
	n. suralis (меёр)	2,6±0,03	-	11,3±0,27	-	50,4±0,45

Эзоҳ: *- фарқияти назаррас байни зергурӯҳҳо ҳангоми $p < 0,05$;

- фарқиятҳои назаррас бо гурӯҳи назоратӣ ҳангоми $p < 0,05$.

Дар зергурӯҳи I-A, дар 65,6% беморон коҳиши назарраси таъсири SPI ба асаби миёна ва 43,8% ба асаби соқи по ба қайд гирифта шуд. Дар 34,4% асаби миёна ва 46,9% асаби соқи по каме паст шудани таъсири SPI мушоҳида шудааст. Латентнокии миёнаи мавҷи F-дар асаби миёна ва мушакҳои соқи по мутаносибан $31,2 \pm 0,9$ ва $48,1 \pm 0,5$ мс буд. Афзоиши назарраси таъхири мавҷи F ҳамчун тамдиди зиёда аз 150% ҳудуди болоии муқаррарӣ бо амплитудайи СПДМ камтар аз 80% аз ҳудуди поёнии муқаррарӣ муайян карда шуд. Чунин зиёдшавии ниҳонии мавҷи F бо асаби миёна дар 15,6% беморон ва бо асаби соқи по танҳо дар 3,1% беморон мушоҳида шудааст. Набудани ё дароз кардани давраи ниҳонии мавҷи F дар 46,9% беморони асаби миёна ва дар 31,3% беморони асаби соқи по муайян карда шудааст.

Хусусиятҳои клиникӣ, инструменталӣ ва лабораторӣ ҳангоми полирадикулоневропатияи музмини илтиҳобии демиеликунанда

Дар зергурӯҳҳои II-A, ки аз кӯдакон иборат буд, аломатҳои ибтидоии беморӣ назар ба зергурӯҳҳои II-B, ки аз калонсолон иборат буд, бештар зоҳир гашта ва тезтар инкишоф меёбанд. Дар зергурӯҳҳои II-A, аломати маъмултарини ибтидоӣ вайроншавии рафтор буд, ки дар 61,5% беморон рух додааст. Дар зергурӯҳҳои II-A, эҳтимоли бештари пеш аз беморӣ рух додани СШВРН ва дарунравӣ - мутаносибан 46,2% ва 23,1% -ро ташкил дод. Дар зергурӯҳҳои II-B ин нишондодҳо хеле паст буда, мутаносибан 29,8 ва 12,8 фоизро ташкил медиҳанд.

Ҷадвали 4. Арзёбии дараҷаи норасоии неврологӣ ҳангоми ПМИД

Шкала, (M±б), ҳолҳо	Зергурӯҳи II-A n=13	Зергурӯҳи II-B n=47
NIS	$47,3 \pm 19,1$	$66,9 \pm 17,5$
Шкалаи Ранкин	$3,8 \pm 1,1$	$4,4 \pm 0,5$
ODSS	$2,6 \pm 1,3$	$2,8 \pm 0,9$
ODSS	$1,7 \pm 0,8$	$2,2 \pm 1,4$

Эзоҳ: ** $p < 0,01$, * $p < 0,05$.

Шкалаи маъюбии Ранкин як ченаки маъюбии функционалӣ дар беморони гирифтори невропатияи канорӣ мебошад, дар ин ҳол ҳоли баландтарини 5 ба маъюбии пурра ишора менамояд. Дар зергурӯҳҳои II-A ҳоли миёна аз рӯи ҷадвали маъюбии Ранкин $3,8 + 1,1$ ҳол ва дар зергурӯҳи II-B - $4,4 + 0,5$ ҳолро ташкил дод, ки дар зергурӯҳҳои II-B маъюбии бештарро нишон медиҳад (Ҷадвали 4).

Дар кӯдакони гирифтори ПМИД ҳолҳои миёна аз рӯи шкалаи ODSS (Overall Disability Sum Score) дар дастҳо $2,6 \pm 1,3$ ҳол ва дар пойҳо $1,7 \pm 0,8$ ҳолро ташкил дод. Дар калонсолон ҳолҳои мувофиқ мутаносибан $2,8 \pm 0,9$ ва $2,2 \pm 1,4$ -ро ташкил доданд. ODSS ченаки дигари маъюбии функционалӣ мебошад, ки таъсири нуқсони неврологиро ба фаъолияти ҳаррӯзаи бемор арзёбӣ мекунад.

Аутоантитела ба ганглиозидҳои музофотӣ

Спектри аутоантитело ба ганглиозидҳои асаби музофотӣ, ки дар натиҷаи таҷовузи аутоиммунӣ дар СГБ таъсир мерасонанд, омӯхта шуд. Дар ҳарду шакл тақрибан тамоми спектри аутоантителаҳои ганглиозид

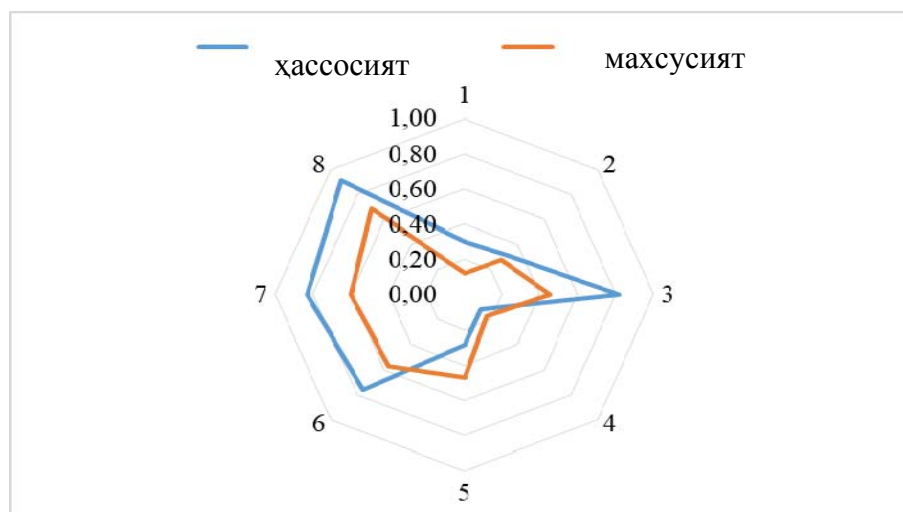
мавчуд буд, инчунин нишондиҳандаи зидди GD1b дар шаклҳои аксоналӣ нисбат ба шаклҳои демиеликунанда - дар зергурӯҳи I-A 57,1% муқобили 20,0% ($p = 0,005$) ва дар зергурӯҳҳои I-B – 50,0% муқобили 34,2% ба қайд гирифта шуд (Ҷадвали 5).

Ҷадвали 5. Спектри аутоантителоҳо ба ганглиозидҳо

Аутоанти- телаҳо ба ганглиозидҳо	Зергурӯҳи I-A (n=32)					Зергурӯҳи I-B (n=50)				
	Демиелинику- нанда (n=25)		Аксоналӣ (n=7)		p	Демиелинику- нанда (n=38)*		Аксоналӣ (n=12)*		P
	абс	%	абс	%		абс	%	абс	%	
GM1	8	32,0%	1	14,3%	>0,05	16	42,1%	3	25,0%	>0,05
GM2	7	28,0%	1	14,3%	>0,05	5	13,2%	1	8,3%	>0,05
GD1a	3	12,0%	1	14,3%	>0,05	3	7,9%	1	8,3%	>0,05
GD1b	5	20,0%	4	57,1%	>0,05	13	34,2%	6	50,0%	>0,05
GQ1b	2	8,0%	1	14,3%	>0,05	1	2,6%	0	0,0%	

Эзоҳ: p – аҳамияти омори фарқияти нишондодҳо дар байни навъҳои осеб дар зергурӯҳҳо (аз рӯи меёри дақиқи Фишер), $p > 0,05$ – ҳангоми муқоиса байни зергурӯҳҳо барои намудҳои дахлдори осебҳо (аз рӯи меёри дақиқи Фишер)

Барои равшан кардан, ROC –и қач нишон медиҳад, ки вақте ки хассосият (суръати ҳақиқии мусбӣ) аз 60% то 90% зиёд мешавад, махсусият (меёри ҳақиқии манфӣ) аз 90% то 60% коҳиш меёбад. Ҳангоми хассосияти 75%, махсусият тақрибан 80% аст. Ин маънои онро дорад, ки агар санҷиши антитело ба ганглиозиди GD1b хассосияти 75% дошта бошад, он 75% беморони гирифтори СГБ-ро дуруст муайян мекунад, аммо инчунин, метавонад дар 20% шахсони солими бе СГБ натиҷаҳои бардурӯғи мусбӣ диҳад.



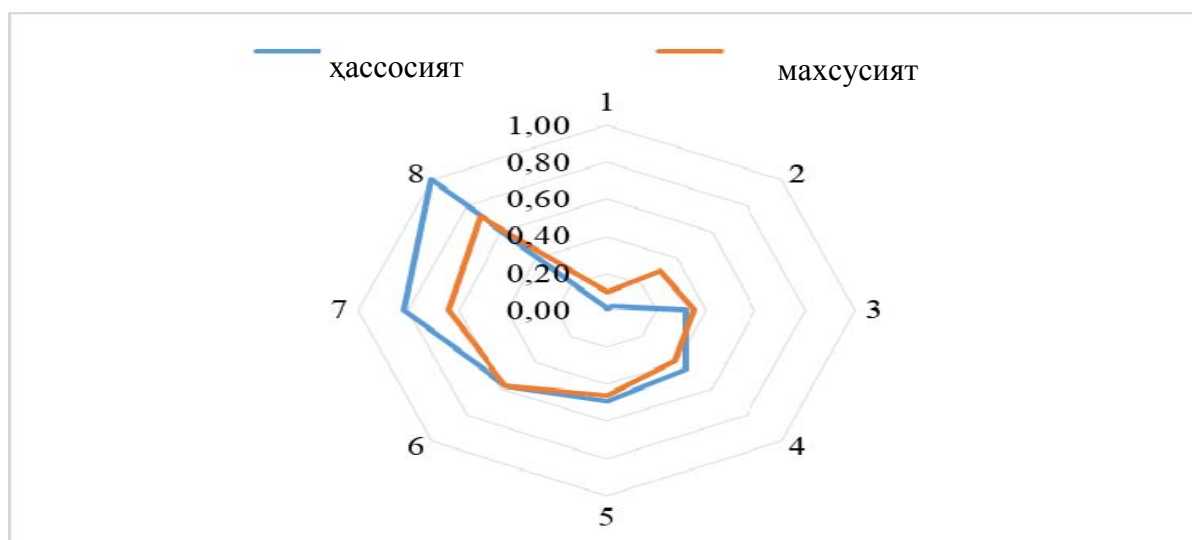
Расми 1. ROC –и қач барои муайян кардани хассосият ва махсусияти антителоҳо ба ганглиозиди GD1b дар беморони гирифтори СГБ

Дар асоси натиҷаҳои ошкоркунии концентратсияи антителоҳо, ки бар зидди ганглиозиди GM1 нигаронида шудаанд, дар байни шахсони дорои ПМИД нисбат ба гурӯҳи назоратӣ маълумотҳои дақиқ ба даст оварда шуданд ($p < 0,01$) (Ҷадвали 6).

Чадвали 6. Муайян кардани титри антители ба ганглиозидҳои GM1 ва GD1b (BTU), $M \pm \sigma$

Аутоантитело ба ганглиозидҳо	II-A		II-B	
	абс	%	абс	%
GM1	0	0,00%	0	0,00%
GM2	7	53,80%	34	72,30%
GD1a	1	7,70%	3	6,40%
GD1b	1	7,70%	5	10,60%
GQ1b	0	0,00%	0	0,00%
нест	4	30,80%	5	10,60%

Татбиқи маълумоти ниҳой оид ба ошкор кардани антителиҳо бар зидди ганглиозидҳои GM2 дар шахсони гирифтори ПМИД, ROC –и қач тартиб дода шуд, ки робитаи тасвирии байни арзишҳои махсусият ва ҳассосиятро нишон медиҳад.



Расми 2. ROC-и қач барои муайян кардани ҳассосият ва махсусияти антителиҳо ба ганглиозиди GM2 дар беморони гирифтори ПМИД

Ҳангоми таҳлили хусусиятҳои санҷиши таҳисӣ байни ҳассосият ва махсусият робитаи ҷолиб мушоҳида мешавад. Вақте ки ҳассосияти санҷиш 70% аст, махсусият аз 65% то 95% фарқ мекунад, ки таъбири хуби шахсони бемор ва солимро нишон медиҳад. Бо вуҷуди ин, бо афзоиши ҳассосият то 100%, вақте ки санҷиш метавонад ҳамаи беморонро бидуни истисно муайян кунад, махсусият ба таври назаррас коҳиш ёфта, аз 0% то 55% мерасад. Аз ин рӯ, ҳангоми таҳлили беморони ба ПМИД гумонбаршуда санҷиши мавҷудияти аутоантитело ба ганглиозидҳои GM2 тавсия дода мешавад.

Муоинаи электромиографӣ

Ҳангоми муқоисаи нишондодҳои электромиографияи (ЭМГ) асаби миёна байни зергурӯҳҳои II-A ва II-B фарқиятҳои назаррас ошкор карда шуданд.

Зергурӯҳи II-A дар муқоиса бо зергурӯҳи II-B ($p < 0,05$) суръати гузаронандагии асабӣ (NRV) дар нахҳои ҳисӣ ва ҳаракотӣ ва латентнокии

нисбатан баландтари боқимонда дошт. Пропалси мавҷи F низ дар зергурӯҳҳои II-A нисбат ба зергурӯҳҳои II-B камтар ба назар мерасид. Дар асабҳои пойҳо дар зергурӯҳи II-A, арзишҳои пасти амплитудайи потенциали амали мураккаби ҳаракотӣ (СМАД) ва СПХ дар муқоиса бо зергурӯҳи II-B ($p < 0,05$) (Ҷадвали 7) муайян карда шуданд.

Мо алоқаи манфии давомнокии патология ва амплитудайи M-посух-ро муқаррар кардем, бинобар ин, дар баробари пешравии патология, мо муносибати манфии амплитудайи асаби миёнаро бо ҳолҳои ODSS-и дастҳо муайян кардем; бинобар ин, таназзули аксоналӣ боиси афзоиши маъҷубӣ мегардад. Мо муносибати мусбати байни қувваи мушакҳои дурдаст ва амплитудайи M-посуhi асаби миёнаро сабт кардем, ки вобастагии заъфи мушакҳоро аз таназзули аксоналӣ тасдиқ мекунад.

Ҷадвали 7. Натиҷаҳои ЭМГ – тадқиқот

Натиҷаҳои ЭМГ – ($M \pm a$)	Зергурӯҳи II-A (n=13)	Зергурӯҳи II-B (n=47)
Асаби миёна (нахҳои моторӣ)		
СПХ (м/с)	27,3 $\pm$ 7,6	30,8 $\pm$ 11,7
Амплитудайи ҷавоби-M (мВ)	3,7 $\pm$ 1,5	3,2 $\pm$ 1,9
Латентии резидуали (мс)	2,8 $\pm$ 1,5	2,3 $\pm$ 1,6
F-волна, СПХ, min (м/с)	24,7 $\pm$ 7,8	27,9 $\pm$ 12,3
F-волна, СПХ, max (м/с)	32,6 $\pm$ 11,8	37,9 $\pm$ 14,1
Выпадение F-волн (%)	47,6 $\pm$ 2,4	54,3 $\pm$ 3,1
Асаби соқи по		
СПХ (м/с)	23,9 $\pm$ 7,5	27,3 $\pm$ 11,4
Амплитудайи ҷавоби-M (мВ)	2,5 $\pm$ 0,7	2,0 $\pm$ 0,8
Латентии резидуали (мс)	4,1 $\pm$ 0,5	3,4 $\pm$ 1,2
F-мавҷ, СПХ, min (м/с)	29,7 $\pm$ 4,3	31,5 $\pm$ 4,8
F- мавҷ, СПХ, max (м/с)	34,1 $\pm$ 2,1	39,5 $\pm$ 4,8
Талафоти F-мавҷ (%)	42,80%	50,30%
Асаби миёна (нахҳои сенсорӣ)		
СПХ (м/с)	36,7 $\pm$ 10,2	41,8 $\pm$ 12,4
Амплитудайи ҷавоби-S (мВ)	3,9 $\pm$ 1,1	3,6 $\pm$ 1,1
Нерви суралӣ		
СПХ (м/с)	39,5 $\pm$ 4,6	41,6 $\pm$ 4,2
Амплитудайи ҷавоби-S (мВ)	2,6 $\pm$ 1,2	2,3 $\pm$ 1,4

Ҳамин тариқ, тадқиқоти ЭМГ нишон дод, ки ПМИД дорои шакли демиеликунандаи осебҳо дар ҳарду зергурӯҳҳо, аммо бо баъзе фарқиятҳо мебошад. Зергурӯҳи II-B аломатҳои ҳам демиелинизатсияи паҳншуда ва ҳам маҳаллӣ доштанд, дар ҳоле ки зергурӯҳҳои II-A ба ғилофи миелин зарари бештар доштанд. Аломатҳои осеби аксоналӣ дар ҳарду зергурӯҳҳо ошкор карда шуданд ва дар зергурӯҳҳои II-B осеб нисбат ба зергурӯҳи II-A бештар буд.

Арзёбии тағйиротҳои ултрасадоӣ дар асабҳои канорӣ хангоми невропатияҳои дизиммунӣ

Ҳолати асабҳои канорӣ бо истифода аз дастгоҳи ултрасадои Sonoscare 20pro (Чин) бо сенсори хаттии дарозии 5 см ва басомади 8-15 МГц

омӯхта шуд. Махсус барои тадқиқоти мо аз рӯи стандартҳои Наумова Е.С. мо протоколи 28 ченакаро таҳия кардем – 10-тогӣ дар ҳар як даст ва 4-тогӣ дар ҳар як пой, ки имкон дод майдони буриши кундаланги (МБК) асабҳои миёна, соқи хурд, суринаӣ, асабҳои калони соқ, ҳароммағзӣ C5-C7 чен карда шаванд (Пирадов М.А., 2019). Махзани нишондодҳои меъёрии ултрасадоии асабҳои канорӣ дар қисмҳои гуногуни асаб бо нишондиҳандаҳои ин барнома ташкил карда шуд, нишондодҳои ултрасадоии асабҳои гурӯҳи I ва гурӯҳи II муайян карда шуданд; Мо ба таври эътимодбахш исбот кардем, ки миқдор ва сифати баландтарини тағйиротҳои динамикӣ ба нейропатияи ҳаракотии бисёрманбавӣ (НХБ) ва камтарин дар заминаи табобати мураккаби патогенетикии ПМИД хос аст.

Дар беморони гурӯҳи II мо аз ҷиҳати тағйироти маҳаллӣ аз КГ фарқияти ҷиддӣ ташхис накардем, дар ҳоле ки дар беморони гурӯҳи I мо аз КГ аз рӯи МБК дар минтақаҳои проксималии асабҳои канорӣ дастҳо фарқияти ҷиддӣ пайдо кардем ($p \leq 0,05$).

ТУС-и пойҳо дар гурӯҳи II дар муқоиса бо нейропатияи ҳаракотии бисёрманбавӣ (НХБ), ки бо мавҷудияти тағйирот дар МБК дар минтақаҳои проксималии асабҳои канорӣ дастҳо хос аст, хусусияти диффузиро ошкор кард.

Дар баробари ин, дар беморони гирифтори ПШИД, МБК-и бахшҳои проксималии асабҳои канорӣ нисбат ба НХБ ба таври назаррас дар асабҳои соқи по, миёна, оринҷ ва асабҳои сутунмуҳра камтар шиддат ёфтаанд C6 ($p \leq 0,05$).



Расми 3. Тасвири ултрасадоии асаби умумии соқи по(тирчаҳо) хангоми нусхабардории барқад (речаи В) дар сатҳи проксималӣ (дар 1см бифуркатсияи фосилавии асаби суралӣ) дар меъёр.

Дар беморони гирифтори НШХА, фарқиати назаррас дар МБК-и қисматҳои проксималии асабҳои канорӣ пойҳо дар муқоиса бо КГ маълум нагашт, аммо дар МБК-и ҳама сатҳҳои асаби миёна, оринҷ фарқиати назаррасро пайдо кардем, дар сатҳи китф ва қатъшавии оринҷ ($p \leq 0,05$).

Мо дар коҳиши МБК дар байни беморони НШХА ва ПМИД фарқиат наёфтем. Дар беморони НШХСА, афзоиши назарраси МБК-и асабҳои

соки по дар муқоиса бо КГ ($p \leq 0,05$) ба қайд гирифта шуд, МБК-и асабҳои боқимонда фарқияти назаррас нашоштанд;

Ҷадвали 8. МБК-и (мм2) асабҳои канорӣ дар гурӯҳҳо

Асабҳо ва сатҳҳои ҷенкунӣ	Гуруҳ	Қудакон				Қалонсолон
		5-7 сола	8-10 сола	11-13 сола	14-17 сола	
Асаби сурина, сайҳи проксималӣ	ГН	12,3-26,1	12,8-33,5	16,2-43,7	17,3-34,6	23,6-54,1
	I гуруҳ					
	ПШИД	15,2±3,66	20,3±4,7	22,34±4,2	24,11±8,92	24,6±11,0
	НХБ	15,8±4,07	18,6±4,39	21,5±3,21	22,37±7,36	24,9±10,9
	НШҲА	16,13±4,79	19,15±6,21	22,64±8,13	21,73±4,87	23,73±5,8
	НШҲСА	15,15±7,68	20,22±5,05	21,73±6,21	22,64±7,64	24,67±5,61
Асаби соки пой, сайҳи проксималӣ	II гуруҳ	14,6±3,4	19,9±6,1	22,8±5,3	21,1±3,9	3,1±0,9
	ГН	7,3-19,5	7,5-26,4	9,6-23,7	10,3-25,5	11,9-28,4
	I гуруҳ					
	ПШИД	5,37±2,98	6,28±2,9	6,70±2,21	7,71±2,74	7,82±2,20
	НХБ	9,07±2,95	13,2±4,8	14,6±3,11	16,4±5,41	10,7±6,01
	НШҲА	9,32±2,94	12,87±3,61	15,22±2,76	13,44±3,84	14,6±3,90
Асаби умумии соки хурд, сайҳи проксималӣ	НШҲСА	5,42±2,75	10,27±3,42	14,32±2,27	15,64±3,25	15,6±3,21
	II гуруҳ	7,93±0,64	7,15±0,68	9,22±1,05	12,73±1,21	12,64±0,64
	ГН	4,3-10,5	5,8-13,4	3,6-12,1	5,8-11,3	6,4-14,7
	I гуруҳ					
	ПШИД	3,73±1,43	4,11±1,51	4,55±1,32	5,24±1,90	4,64±1,32
	НХБ	3,32±0,84	3,99±1,44	4,38±1,12	5,17±1,82	4,81±1,05
Асаби сурина, сарҳади миёна ва поёнии сатҳи оринҷ	НШҲА	4,63±1,14	5,53±1,86	5,89±1,88	7,27±2,40	6,67±1,50
	НШҲСА	4,48±1,23	4,85±1,62	5,42±1,44	5,93±2,05	5,93±2,37
	II гуруҳ	4,80±0,63	5,13±0,79	4,15±1,21	6,64±1,13	6,73±0,87
	ГН	0,03-0,04	0,03-0,05	0,05-0,07	0,05-0,06	0,07-0,09
	I гуруҳ					
	ПШИД	4,18±1,06	4,88±1,98	5,21±1,42	6,04±2,56	6,58±1,97
Асаби оринҷ дар сатҳи сеяки миёнаи зерӣ китф	НХБ	4,01±0,97	4,37±1,73	5,11±1,21	5,31±1,50	6,15±1,87
	НШҲА	4,25±1,11	4,97±1,28	5,32±1,33	6,11±1,87	5,84±1,76
	НШҲСА	4,01±0,97	4,37±1,73	5,11±1,21	5,31±1,50	6,15±1,87
	II гуруҳ	4,61±0,91	6,03±2,24	6,11±1,15	7,56±3,12	7,71±1,91
	ГН	4,3-6,5	4,8-6,9	5,1-7,5	5,4-7,2	5,8-8,7
	I гуруҳ					
Асаби нури дар сатҳи сеяки миёнаи зерӣ китф	ПШИД	3,0±1,22	3,08±1,06	4,3±1,98	5,13±1,26	4,23±1,37
	НХБ	3,80±0,98	4,41±1,20	4,78±1,54	5,71±1,97	5,74±1,74
	НШҲА	4,01±0,96	4,29±1,47	4,89±1,32	5,73±1,71	5,85±2,05
	НШҲСА	3,30±1,0	5,12±1,44	5,4±1,43	6,3±3,07	6,19±2,14
	II гуруҳ	2,94±0,95	3,51±2,03	4,01±1,23	4,72±1,86	4,09±1,67
	ГН	2,6-4,5	3,4-5,6	4,3-6,8	4,8-6,4	4,9-8,3
Асаби нури дар сатҳи сеяки миёнаи зерӣ китф	I гуруҳ					
	ПШИД	3,58±1,02	3,97±1,66	4,55±1,32	5,40±1,99	7,08±1,74
	НХБ	3,46±1,14	4,21±1,38	4,89±1,22	5,60±1,82	5,09±1,73
	НШҲА	3,5±1,7	3,5±2,0	3,52±2,1	6,3±1,2	7,3±1,3
	НШҲСА	3,2±5,6	3,7±2,5	3,3±2,2	5,7±1,5	7,7±1,6
	II гуруҳ	4,23±1,1	5,45±1,2	5,36±1,21	6,3±12±3,4	6,3±2,8

Таҳлили нишондодҳои беморони омӯхташуда бо мурури замон тафовути назаррасро дар асабҳои миёна ва оринҷ аз чап ва рост ошкор накард. Танҳо беморони гирифтори НХБ ҳангоми муолиҷа афзоиши назарраси пардаи иелиновӣ дар ҳар ду тарафи асаби оринҷ доштанд ($p \leq 0,05$).

Дар беморони гирифтори ПШИД ва ПМИД дар нишондодҳо бо КГ фарқияти назаррас ба назар намерасид, ки эҳтимолан аз сабаби паҳншавии назарраси МБК-и асабҳои канорӣ дастон дар сатҳи омӯзишӣ аст. Инро танҳо тавассути як тадқиқоти қалон, ҳамаҷониба ва марказӣ, ки шумораи зиёди беморонро дар бар мегирад, исбот кардан ё рад кардан мумкин аст.

Дар тадқиқоти мо, табобати патогенетикӣ дар беморони гирифтори НХБ самараноктар ва дар беморони гирифтори ПМИД камтар самаранок буд.

Ҳамин тариқ, ҳангоми ташҳиси ултрасадоии системаи асаби канорӣ, бояд ба тағйироти сифатӣ ва миқдорӣ, ки дар ҷойгиршавӣ ва басомади во-баста ба патология фарқ мекунад, диққат дода шавад. Усули пешниҳод-шуда ҳангоми НХБ ва ПМИД арзиши динамикӣ ва баландтарини ташҳис ва ҳангоми СГБ арзиши камтаринро дорад.

Натиҷаҳои табобати беморони гирифтори СГБ

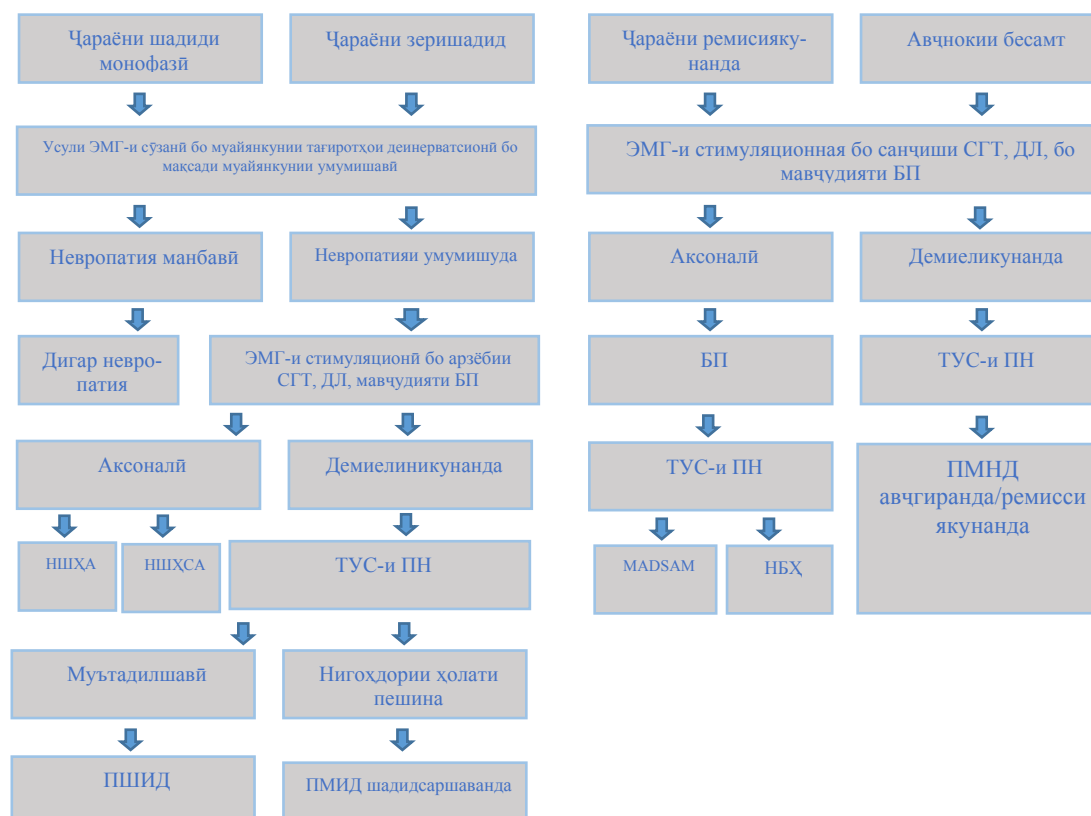
Табобати иммуноглобулини G, ки дар вояи 2 г/кг вазни бадан таъин шудааст, Октагам 10% маҳлули инфузия 100 мг/мл) дар давоми ҳафтаи аввали аз оғози беморӣ самаранок аст. Таъсири мусбати барвақтии маводи доругиро аллакай пас аз 6-7 рӯз аз оғози табобат мушоҳида кардан мумкин аст, ки ин бо афзоиши қувваи умумии мушакҳо зоҳир мешавад. Таъсири таъхирнопазири (дер) дору, ки дар рӯзи 21 мушоҳида шудааст, на танҳо бо афзоиши қувваи умумии мушакҳо, балки инчунин бо тағйирёбии синфи функционалии беморон аз рӯи дараҷаи 1 зоҳир шуд. Оғози барвақтии табобати иммуноглобулини G (дар давоми ҳафтаи аввал) чараёни бемориро тағйир дод, ки ба кӯтоҳ шудани марҳилаи плато ва кӯтоҳ шудани давраи таназзули нишонаҳои клиникӣ оварда расонд. Миқдори зиёди иммуноглобулини G дорои таъсири равшани иммуномодуляторӣ буда, сатҳи ситокинҳои илтиҳобӣ ва зиддиилтиҳобиро дар зардоби хуни беморони гирифтори СГБ тағйир медиҳад. Табобат бо преднизолон нисбат ба табобати иммуноглобулини G дар муолиҷаи синдроми Гилейн-Барре камтар самаранок аст. Он ба афзоиши қувваи умумии мушакҳо ва синфи функционалии беморон дер таъсир мерасонад, ба концентратсияи ситокинҳои илтиҳобӣ ва зиддиилтиҳобии иммуномодулятор камтар таъсир мерасонад ва аксар вақт ҳангоми табобат боиси оризаҳои вазнин мегардад.

Натиҷаҳои табобати беморони гирифтори ПМИД

Табобати иммуноглобулини G, ки дар вояи 2 г/кг вазни бадан таъин шудааст, Октагам 10% маҳлули инфузия 100 мг/мл) дар давоми ҳафтаи аввали аз оғози беморӣ самаранок аст. Таъсири мусбати барвақтии маводи доругиро аллакай пас аз 6-7 рӯз аз оғози табобат мушоҳида кардан мумкин аст, ки ин бо афзоиши қувваи умумии мушакҳо зоҳир мешавад. Таъсири таъхирёфтаи (дер) дору, ки дар рӯзи 21 мушоҳида шудааст, на танҳо бо афзоиши қувваи умумии мушакҳо, балки инчунин бо тағйирёбии синфи функционалии беморон аз рӯи дараҷаи 1 зоҳир шуд. Оғози барвақтии табобати иммуноглобулини G (дар давоми ҳафтаи аввал) чараёни бемориро тағйир дод, ки ба кӯтоҳ шудани марҳилаи плато ва кӯтоҳ шудани давраи таназзули нишонаҳои клиникӣ оварда расонд. Миқдори зиёди иммуноглобулини дорои таъсири равшани иммуномодуляторӣ буда, сатҳи ситокинҳои илтиҳобӣ ва зиддиилтиҳобиро дар зардоби хуни беморони гирифтори СГБ тағйир медиҳад. Табобат бо преднизолон нисбат ба табобати иммуноглобулини G дар муолиҷаи синдроми Гилейн-Барре камтар самаранок аст. Он ба афзоиши қувваи умумии мушакҳо ва синфи функционалии беморон дер таъсир мерасонад, ба концентратсияи ситокинҳои илтиҳобӣ ва зиддиилтиҳобӣ таъсири камтарини иммуномодуляторӣ дорад ва аксар вақт ҳангоми табобат боиси оризаҳои вазнин мегардад.

Алгоритми тадбирҳои таҳхисӣ барои муайян кардани намудҳои алоҳидаи полиневропатия

Дар асоси натиҷаҳои ба даст овардашуда алгоритми тадбирҳои таҳхисӣ барои муайян кардани навъҳои алоҳидаи полиневропатия бо усули тадқиқоти зина ба зинаи клиникӣ ва инструменталӣ пешниҳод карда шуд, ки ин имкон медиҳад масъалаи таҳхиси невропатияҳои аутоиммунӣ ба назар яхела ҳал карда шавад. Бартариии асосии алгоритм ин муайян кардани таҳқиқоти электрофизиологӣ ва сонографӣ дар ҳар як марҳилаи таҳқиқоти таҳхисӣ мебошад.



Расми 4. Алгоритм барои таҳхиси полиневропатияҳои дизиммунӣ

Эзоҳ: НБХ – невропатияи бисёрманбавии ҳаракоти

НШИД – невропатияи шадиди илтиҳобии демиелинишуда

НШХА – невропатияи шадиди ҳаракотии аксоналӣ

НШХСА – невропатияи шадиди ҳаракотӣ ва сенсории аксоналӣ

МАНСАМ – невропатияи бисёрманбавии ҳаракотӣ ва сенсорӣ

НМИД – невропатияи музмини илтиҳобии демиелинишуда

БГ (блоки гузаронидан)

МБК – майдони буриши кундаланг

ЛФ- латентнокии фосилавӣ

СГТ-суръати гузаронидани таҳрирот

Дар маҷмӯъ, алгоритми пешниҳодшуда аҳамияти муносибати интегралӣ ва бисёрсоҳаро дар таҳхиси невропатияҳои ғайрииммунӣ бо назардошти ҳам маълумотҳои клиникӣ ва ҳам электрофизиологӣ, инчунин натиҷаҳои таҳқиқоти иммунологӣ ва морфологӣ таъкид мекунад.

Хулоса

1. Дар маҷмуъ, дар байни беморони синнусоли кӯдакона писарон бартарӣ доранд (1,4:1,0 дар байни беморони калонсол фарқияти гендерӣ муайян карда нашудааст); Қўллаи баландтарини синнусолии беморӣ дар кӯдакон синни 8-12 сола, дар калонсолон 19-44 сола буд. Дар байни муоинашудагон ҳолатҳои СГБ дар муқоиса бо ПМИД дар байни кӯдакон ва калонсолон бештар ба қайд гирифта шуд [1-М, 2-М, 7-М].
2. Дар калонсолони гирифтори СГБ, суръати тези рушди беморӣ ба таври назаррас бештар ба назар мерасад (38,0%). Дар байни кӯдакони гирифтори ПМИД, беморони дорои суръати шадиди рушди беморӣ бартарӣ доранд - 65,9% беморон. Таҳлили чараёни клиникаи ПМИД дар беморони калонсол се шакли асосии инкишофи беморию ошкор намуд. Қариб дар нисфи ҳолатҳо (46,8%) чараёни прогрессивӣ мушоҳида шуд. Дар 40,4% ҳолатҳо чараёни ремиссиявӣ, ки бо шиддатёбӣ ва беҳбудӣ характернок аст, ба қайд гирифта шуд. Намуди монофазӣ нисбатан кам паҳншуда буд, ки танҳо дар 12,8% беморон сабт шудааст. Зиёда аз нисфи иштирокчиёни тадқиқот (63,4%, мувофиқ ба 52 нафар беморон) ба нафасдиҳӣ ниёз доштанд. Дар кӯдакони гирифтори СГБ сатҳи фавт дар муқоиса бо калонсолони гирифтори СГБ ба таври назаррас камтар буданд - мутаносибан 8,5% нисбат ба 14,6% [2-М, 4-М, 7-М].
3. Мутобиқи меъёрҳои байналмилалӣ дар беморони кӯдаки гирифтори СГБ аз рӯи аломатҳои клиникӣ ва электрофизиологӣ вариантҳои зерини чараёни беморӣ муайян карда шуданд: дар 78,1% ҳолатҳо – ПШИД (варианти демиеликунанда ва 15,6% ҳолатҳо – СГБ бо намуди НШХА. Дар кӯдакони гирифтори ПМИД, аломатҳои аксонопатия дар 72,3% ҳолатҳо ба мушоҳида расид, ки нисбати ҳамин нишондода дар калонсолон - 61,5%. ба таври назаррас зиёд буд. Натиҷаҳои таҳлили амплитудайи М - посух дар зергурӯҳи II-V дар кӯдакон дар муқоиса бо калонсолони мубталои ПМИД арзишҳои камтар нишон доданд. Ин тафовут дар кӯдакони гирифтори ин беморӣ метавонад осеби амиқтари аксоналӣ нишон диҳад [3-М, 4-М, 5-М, 6-М, 13-М].
4. Ҳангоми омӯзиши зардоби хуни беморон бо усули ПСР барои таҳлили триггерҳои сироятии ДПН муайян карда шуд, ки дар кӯдакон 2 намуди вирусҳо бештар пайдо мешаванд: энтеровирусҳо дар 25,0% ва вирусҳои ЭБВ дар 28,1% ҳолатҳо. Дар калонсолон, оилаи вирусҳои герпетикӣ хеле бештар (26,0%) ба назар мерасад [3-М, 6-М, 10-М, 13-М].
5. Тадқиқот нишон дод, ки антителоҳо ба GDIb дар беморони гирифтори шаклҳои аксоналии осеби асабҳои канорӣ нисбат ба шаклҳои демиеликунанда бештар ошкор карда мешаванд. Дар кӯдакони гирифтори СГБ, анти-GDIb дар 57,1% ҳолатҳои аксоналӣ дар муқоиса бо 20,0%

ҳолатҳои демиеликунанда муайян карда шуд. Дар калонсолон ин нишондод дар 50,0% ҳолатҳои аксоналӣ дар муқоиса бо 34,2% ҳолатҳои демиеликунанда муайян карда шуд. Дар беморони гирифтори ПМИД, афзоиши титри антителиҳо ба ганглиозиди GD1b (IgM) дар фоизи камтар, дар 23,1% кӯдакон ва 25,5% калонсолон мушоҳида шудааст [4-М, 16-М, 19-М].

6. Дар беморони гирифтори ПМИД, афзоиши МБК, асосан умумикунони тағйирот бо бартарияти нави 2 (76,5%) қайд карда шуд, барои ПШИД - тағйироти бештари проксималии нави 2А (62,3%), барои НШҲА нави бартарӣ ё локализатсия ба қайд гирифта нашудааст, аммо дар ҳар як бемори сеюм тағйироти нави 2А дар фастсикулҳои инфиродӣ мушоҳида мешуд [3-М, 8-М, 15-М].

7. Дар заминаи табобат бо доруи Ig синфи G, дар беморони синнусоли кӯдакӣ ва калонсолони гирифтори СГБ ва ПМИД дар муқоиса бо беморони бо ГКС табобатшаванда барқароршавии нахҳои асаб ба таври назаррас беҳтар шуданд. Аммо дар кӯдакон афзоиши мусбати нишондиҳандаҳо дар динамикаи пеш аз табобат ва баъд аз табобат нисбат ба зергурӯҳҳои калонсолон баландтар буд. Оғози барвақти табobati иммуноглобулини G (дар давоми ҳафтаи аввал) чараёни бемориро тағйирод, ки ба кӯтоҳ шудани марҳилаи плато ва кӯтоҳ шудани давраи таназзули нишонаҳои клиникӣ оварда расонд. Миқдори зиёди иммуноглобулини G дорои таъсири равшани иммуномодуляторӣ буда, сатҳи ситокинҳои илтиҳобӣ ва зиддиилтиҳобиро дар зардобии хуни беморони гирифтори СГБ тағйир медиҳад [1-М, 4-М, 14-М].

Тавсияҳо оид ба истифодаи амалии натиҷаҳо

1. Ҳангоми СГБ доираи васеи вариантҳои клиникӣ ва электрофизиологӣ мавҷуданд, ки мумкин аст онҳоро ба омилҳои гуногуни сироятӣ, аз ҷумла сироятҳои вирусӣ ва бактериявӣ, ки метавонанд пеш аз фарорасии синдром пайдо шаванд, дохил намуд. Аз ин рӯ, ҳангоми гумонбарӣ ба бемории Гийена-Барре беморон бояд таҳлили ПСР-и ММС гузаранд, то сабабҳои сироятии рушд равшан карда шаванд.

2. Ҳангоми СГБ номутавозунии ситокинҳои илтиҳобӣ ва зидди илтиҳобӣ вучуд дорад, ки ба осебпазирии иммунӣ системаи асаби қанорӣ мусоидат мекунад. Ҳангоми муоинаи бемор бо СГБ-и эҳтимолӣ, санҷиши аутоантитело ба ганглиозиди GD1b тавсия дода мешавад.

3. Ҳангоми гузаронидани нейросонография тағйиротҳои ҳам сифатӣ ва ҳам миқдорӣ сохторҳои асабро арзёбӣ намудан муҳим аст. Ин параметрҳо вобаста ба ҷойгиршавии анатомии асаби омӯхташаванда ва хусусияти раванди патологӣ тағйирёбиҳои назаррасро нишон медиҳанд. Ин усул барои MMN ва CIDP бештар маълумотнок аст, аммо ҳангоми СГБ

арзиши ташхиси ултрасадоӣ минималӣ мебошад.

4. ТУС-и асабҳои канорӣ як воситаи муфиди иловагӣ барои ташхис ва тафрикаи якчанд невропатияҳои иммунӣ, аз ҷумла НХБ, ПМИД, НИХС-и навъи 1, НШХСА мебошад. Он инчунин, метавонад барои арзёбии воқуниш ба табобатҳо, ки ба тағйир додани раванди патологӣ нигаронида шудааст, истифода шавад.

5. Алгоритми ташхиси пешниҳодшуда, ки ҳам маълумотҳои клиникӣ ва ҳам инструменталиро дар бар мегирад, барои беҳтар кардани ташхис ва ташхиси тафриқавии невропатияҳои дизиммунӣ самаранок аст. Истифодаи равиши ҳамаҷониба, ки баҳодиҳии клиникӣ, таҳқиқоти электрофизиологӣ, санҷишҳои иммунологӣ ва усулҳои тасвирӣ, аз ҷумла ултрасадоро муттаҳид мекунад, метавонад табиати патологияи асабҳои канориро дақиқ муайян кунад. Ин алгоритм метавонад ба ташхиси барвақттар ва дақиқтар оварда расонад, ки имкон медиҳад, ки табobati мувофиқ сари вақт оғоз карда, натиҷатҳои муолиҷаи беморро қомилан беҳтар созад.

Интишорот оид ба мавзӯи диссертатсия

Мақолаҳо дар маҷаллаҳои тақризшаванда:

[1-М]. Фирузаи И. Особенности клиники, диагностики и лечение воспалительных демиелинизирующих полиневропатий у детей/ М.Т. Ганиева, И. Фируза, М.Дж. Исокова, М.О. Исрофилов // Медицинский вестник национальной академии наук Таджикистана-2021-Том XI-№2(38)-С. 26-30;

[2-М]. Firuzai I. Inflammatory demyelinating polyneuropathies in children/N.N. Alifshoeva, M.T. Ganieva, M.B. Isoeva, T.B. Tojiddinov // Modern scientific trends and standards-2022-№98-Р. 199-204;

[3-М]. Фирузаи И. Клиника, диагностика и лечение синдрома Гийена-Барре // Симург-2022-14(2)-С. 150-158;

[4-М]. Фирузаи И. Характеристика клинико-лабораторных показателей, лечение и прогноз синдрома Гийена-Барре у детей / И. Фируза, М.Т. Ганиева, М.Н. Начмидинова // Симург-2022-16(4)-С. 72-77;

[5-М]. Фирузаи И. Результаты электромиографического исследования при хронических воспалительных демиелинизирующих невропатий в зависимости от возраста/И. Фируза // Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения РТ-2023-№3-С. 32-35;

[6-А]. Фирузаи И. Двигательные нарушения пациентов с хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатией/И. Фируза // Вестник педагогического университета. Серия естественных наук 2023-(4)-С. 134-137;

Мақолаҳо ва фишурдаҳо дар мачмуаҳои конференсиҳо:

- [7-М]. Фирузаи И. Анализ клинических проявлений воспалительных демиелинизирующих полиневропатий детского возраста / И. Фирузаи М.Т. Ганиева, Н.Г. Асилова // Материалы XVI научно-практической конференции молодых учёных и студентов, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 470;
- [8-М]. Фирузаи И. Оценить клинико-инструментальные особенности полинейропатий у пациентов с сахарным диабетом/ И. Фирузаи М.Т. Ганиева, З.С. Хамраев // Материалы XVI научно-практической конференции молодых учёных и студентов, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 478;
- [9-М]. Фирузаи И. Воспалительные демиелинизирующие полиневропатии у детей // И. Фирузаи М.Т. Ганиева, Н.Г. Асилова // Материалы XVI научно-практической конференции молодых учёных и студентов, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 471;
- [10-М]. Фирузаи И. Воспалительное течение демиелинизирующая полиневропатия у детей: принцип диагностики и терапии/ И. Фирузаи М.Т. Ганиева, Н.Г. Асилова // Материалы научно-практической конференции (69-ой годичной) с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2021-С. 472;
- [11-М]. Фирузаи И. Синдром Гийена-Барре и Covid-19 / И. Фирузаи, М.Б. Исоева,
- [12-М]. Т.Б.Таджиддинов // Материалы XVII научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2022-С. 71.
- [13-М]. Фирузаи И. Клиника лабораторное течение синдрома Гийена-Барре у детей / И. Фируза, М.Т. Ганиева // Материалы XVIII научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2023-С. 144.
- [14-М]. Фирузаи И. Патогенетическая терапия дизиммунных полиневропатий иммуноглобулинами и плазмафарезом с коррекцией иммунологических нарушений / И. Фируза, А.Ф. Хашимов, Н.Г. Асилова // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 378.
- [15-М]. Фирузаи И. Характеристика ультразвуковой сонографии периферических нервов при хронических формах демиелинизирующих полиневропатий / И. 15. Фируза, Т.К. Саидова, А.Ф. Хашимов // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-

2024-С. 378.

[16-М]. Фирузаи И. Аутоантитела к ганглиозидам периферических нервов в диагностики хронической воспалительной демиелизирующей полиневропатии / И. Фируза, А.Ф. Хашимов, О.И. Исломов // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 379.

[17-М]. Фирузаи И. Характеристика электрофизиологических изменений периферических нервов при дизиммунных полиневропатиях / А.Ф. Хашимов, И. Фируза // Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 388.

[18-М]. Фирузаи И. Характерные изменения анализа спинномозговой жидкости при дизиммунных полинейропатиях/ А. Хашимов, И. Фируза, О.И. Исломов// Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 389.

[19-М]. Фирузаи И. Аутоантитела к ганглиозидам периферических нервов в диагностики острой воспалительной демиелизирующей полиневропатии/ А.Ф. Хашимов, И. Фируза, Н.Г. Асилова// Материалы XIX научно-практическая конференция молодых учёных и студентов с международным участием, ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино»-2024-С. 390.

Пешниҳодҳои навоарона

1. Фирузаи И. Применение высоких доз иммуноглобулина при дизиммунных полинейропатиях / Фирузаи И., Ганиева М.Т., Исрофилов М.О. // Рационализаторское предложение, №3449/R837;
2. Фирузаи И. Способ применения плазмафереза при комплексном лечении дизиммунных полинейропатий / Фирузаи И., Ганиева М.Т., Исаева М.Б. // Рационализаторское предложение, №3448/R836;

Рӯйхати ихтисораҳо ва аломатҳои шартӣ

ИГДВ	- иммуноглобулинҳои дохиливаридӣ
ТУТ	- Ташкилоти Умумиҷаҳонии Тандурустӣ
ТКС	- табобати кортикостероидӣ
НХБ	- невропатияи ҳаракатии бисёрманбавӣ
НХС	- невропатияи ҳаракатӣ-сенсорӣ (синдроми Люис-Самнер)
РПЗ	- реаксияи полимеразии занҷирӣ
ЛР	- латенсияи резидуалӣ
ТУС	- ташҳиси ултрасадоӣ
ОАК	- осеби асаби канорӣ
САК	- системаи асаби канорӣ
СГБ	- синдроми Гийена-Барре
СШВРН	- сироятҳои шадиди вирусии роҳҳои нафаскашӣ
РҲП	- реаксияи ҳалқавию полимеразӣ
ПМИД	- полинейропатияи музмини илтиҳобии демиеликунанда
ММС	- моеъи мағзи сар
ЭМГ	- электромиография
ЭНМГ	- электронейромиография
EFNS/PNS	- European Federation of Neurological Societies / Peripheral Nerve
NIS	- neuropathy impairment score
ODSS	- overall disability sum sco

АННОТАЦИЯ
Фирузаи Искандари
КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА
ДИЗИМУННЫХ ПОЛИНЕЙРОПАТИЙ И СОВРЕМЕННЫЙ
ПОДХОД К ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Ключевые слова: дизимунные полинейропатии, синдром Гийена-Барре, хроническое воспалительное демиелинизирующий полинейропатии, площадь поперечного сечения.

Цель исследования: изучить и оценить клинико-неврологические, электрофизиологические и нейросонографические характеристики и на основании полученных результатов разработать алгоритм диагностики и рекомендации по лечению дизимунных полинейропатий.

Методы исследования и использованная аппаратура

Обследовано всего 142 пациента с клиническим диагнозом аксонально-демиелинизирующей полиневропатии (СГБ, ХВДП), из которых пациенты с СГБ составили 82 больных, пациенты с ХВДП составили 60 человек. Для диагностики ХВДП были применены критерии EFNS/PNS. Неврологическое состояние пациентов оценивали по шкале MRS. Шкала варьируется от 0 баллов (плегия) до 5 баллов (нормальное состояние).

Также для оценки неврологического статуса у пациентов с ДПН использовалась шкала Нейропатического дисфункционального счета Neuropathy Disability Score (NDS). Также анализированы данные электронейромиографии, УЗИ периферических нервов, а также лабораторные методы исследования, такие как ЦСЖ, антитела к ганглиозидам и ПЦР исследования при данных патологиях.

Полученные результаты и их новизна. Впервые были выявлены и систематизированы особенности клинических, биохимических, иммунологических, электронейромиографических и нейровизуализационных показателей ДПН в таджикской популяции. Установлено, что клинические проявления СГБ могут варьироваться в зависимости от факторов, предшествующих его развитию. Важную роль играют изменения, выявляемые с помощью нейросонографии, как качественного, так и количественного характера, у пациентов с СГБ и ХВДП. Проведена оценка влияния обнаруженных посредством ПЦР инфекций на динамику развития заболевания, его клиническую манифестацию и степень тяжести. Проведен детальный анализ спектра аутоантител, специфичных к ганглиозидам периферической нервной системы. Эти структуры являются первичной мишенью аутоиммунной агрессии при СГБ.

Рекомендации по использованию. Результаты наших исследований могут быть использованы для оптимизации диагностики и дифференциальной диагностики дизимунных невропатий.

Область применения. Нервные болезни.

АННОТАТТСИЯИ
Фирузаи Искандари
ХУСУСИЯТҲОИ КЛИНИКӢ- ИНСТРУМЕНТАЛИИ
ПОЛИНЕВРОПАТИЯҲОИ ДИЗИМУНӢ ВА МУНОСИБАТИ
МУОСИР БА ТАБОБАТИ ПАТОГЕНЕТИКӢ

Вожаҳои калидӣ: полинейропатияҳои дизимунӣ, синдроми Гийена-Барре, полинейропатияи музмини илтиҳобии демиеликунанда, майдони бурриши кундаланг.

Мақсади тадқиқот: омӯзиш ва арзёбии хусусиятҳои клиникӣ-неврологӣ, электрофизиологӣ, нейросонографӣ ва дар асоси натиҷаҳои ба дастомада таҳия намудани алгоритми ташҳис ва тавсияҳои табобати полиневропатияҳои дизимунӣ.

Усулҳои тадқиқот ва таҷҳизотҳои истифодашуда

Объекти тадқиқот 142 беморони гирифтори ташҳиси клиникӣ полиневропатияи аксоналӣ- демиеликунанда (СГБ ва ПМИД) қарор гирифтанд, ки аз онҳо беморони гирифтори СГБ 82 нафар ва беморони гирифтори ПМИД 60 нафар буданд. Барои ташҳиси ПМИД меъёрҳои EFNS/PNS истифода бурда шуданд. Ҳолати неврологии беморон бо истифода аз ҷадвали MRS арзёбӣ карда шуд. Шкала байни 0 ҳол (плегия) то 5 балл (ҳолати муқаррарӣ) қарор дода шуд.

Инчунин, барои арзёбии ҳолати неврологии беморони гирифтори НПД ҳисоби дисфункционалии невропатия Disability Score (NDS) истифода шудааст. Ҳамчунин, маълумотҳои электроневромиография, ултрасадои асабҳои канорӣ, усулҳои тадқиқоти лабораторӣ, аз қабili моеъи ҳароммағз, антитело ба ганглиозидҳо ва таҳқиқоти РХП барои ин патологияҳо низ таҳлил карда шуданд.

Натиҷаҳои бадастомада ва навоғии онҳо. Бори аввал хусусиятҳои клиникӣ, биохимиявӣ, иммунологӣ, электронейромиографӣ ва невровизуалии полинейропатии дизимунӣ дар ҷамъаи тоҷик муайян ва ба низом дароварда шуданд. Муқаррар карда шуд, ки зухуроти клиникӣ СГБ метавонад вобаста ба омилҳои пеш аз рушди он фарқ кунад. Тағйиротҳои ҳам сифатӣ ва ҳам миқдорӣ, ки тавассути нейросонография дар беморони гирифтори СГБ ва ПМИД муайян карда мешаванд, нақши муҳим мебозанд. Таъсири сироятҳое, ки тавассути РХП муайян карда шудаанд, ба динамикаи беморӣ, зухуроти клиникӣ ва шиддатнокии он арзёбӣ карда шуд. Таҳлили муфассали спектри аутоантитело, ки ба ганглиозидҳои системаи асаби канорӣ хосанд, гузаронида шуд. Ин сохторҳо ҳадафи асосии таҷовузи аутоиммунӣ дар СГБ мебошанд.

Тавсияҳо барои истифодабарӣ. Натиҷаҳои таҳқиқоти мо метавонанд барои беҳтаркунонии ташҳис ва ташҳиси тафриқавии нейропатияҳои дизимунӣ истифода шаванд.

Соҳаи истифода. Бемориҳои асаб.

ANNOTATION

Firuzai Iskandari

CLINICAL AND INSTRUMENTAL CHARACTERISTICS OF DYSIMMUNE POLYNEUROPATHIES AND MODERN APPROACH TO PATHOGENETIC THERAPY

Keywords: dysimmune polyneuropathies, Guillain-Barre syndrome, chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies, cross-sectional area..

Purpose of the study: to study and evaluate clinical and neurological, electrophysiologic and neurosonographic characteristics and, based on the results obtained, to develop a diagnostic algorithm and recommendations for the treatment of dysimmune polyneuropathies.

Methods of the study and equipment used: A total of 142 patients with clinical diagnosis of axonal demyelinating polyneuropathy (SDPP, CVDP) were examined, of which 82 patients with SDPP and 60 patients with CVDP were examined. EFNS/PNS criteria were applied for the diagnosis of CVDP. The neurologic condition of the patients was evaluated using the MRS scale. The scale ranges from 0 points (plegia) to 5 points (normal condition).

Also the Neuropathy Dysfunctional Neuropathy Disability Score (NDS) scale was used to assess the neurologic status in patients with DPN. Data of electroneuromyography, ultrasound of peripheral nerves, as well as laboratory methods such as CSF, antibodies to gangliosides and PCR studies in these pathologies were also analyzed.

The results obtained and their novelty. The features of clinical, biochemical, immunological, electroneuromyographic and neuroimaging indicators of DPN in the Tajik population have been identified and systematized for the first time. It was found that clinical manifestations of SGB can vary depending on the factors preceding its development. The changes detected by neurosonography, both qualitative and quantitative, in patients with SGB and CVDP play an important role. The influence of infections detected by PCR on the dynamics of the disease development, its clinical manifestation and severity was evaluated. The spectrum of autoantibodies specific to gangliosides of the peripheral nervous system was analyzed in detail. These structures are the primary target of autoimmune aggression in SGB.

Recommendations for use. The results of our research can be used to optimize the diagnosis and differential diagnosis of dysimmune neuropathies.

Field of application. Nervous diseases.